

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

N°

299

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
PAR

LE D^R R. RIVOIRE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris.

Né à Nice, le 17 Juillet 1900.

LE SYNDROME
DES CARDIAQUES NOIRS
(Syndrome d'Ayerza)
CHEZ LES GAZÉS DE GUERRE

Président : MONSIEUR LE PROFESSEUR C. ACHARD

IMPRIMERIE A. LAHURE
9, RUE DE FLEURUS, PARIS

1931

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

LE D^R R. RIVOIRE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris.

Né à Nice, le 17 Juillet 1900.

LE SYNDROME
DES CARDIAQUES NOIRS
(Syndrome d'Ayerza)
CHEZ LES GAZÉS DE GUERRE

Président : MONSIEUR LE PROFESSEUR C. ACHARD

IMPRIMERIE A. LAHURE
9, RUE DE FLEURUS, PARIS

—
1931

DU MÊME AUTEUR

- PH. PAGNIEZ et R. RIVOIRE : **Un cas de cirrhose de Cruveilhier-Baumgarten.** (*Bull. et mém. de la Soc. médicale des hôpit. de Paris*, 20 Décembre 1929, p. 1485.)
- PH. PAGNIEZ et R. RIVOIRE : **Tétanos intermittent.** (*Bull. et mém. de la Soc. médicale des hôp. de Paris*, 20 Décembre 1929, p. 1495.)
- SÉZARY, LEFÈVRE et RIVOIRE : **Dermite artificielle du cou consécutive au contact d'un foulard teint.** Reproduction expérimentale. Reviviscence de la dermite et des lésions expérimentales à la suite d'excès de boisson. (*Bull. de la Soc. de Dermat. et syphil.*, Décembre 1950, p. 1316.)
- SÉZARY, G. LÉVY et RIVOIRE : **Dysidrose et éruption érythémato-squameuse diffuse.** (*Bull. de la Soc. de Dermat. et syphil.* Novembre 1950, p. 1198.)
- SÉZARY et RIVOIRE : **Epithéliomas développés successivement sur 2 placards lupiques.** (*Bull. de la Soc. de Dermatol. et syphil.*, Février 1950, p. 256.)
- R. RIVOIRE : **Phénylhydrazine et Polyglobulie.** (*La Presse médicale*, 4 Septembre 1929, n° 71, p. 1155.)
- R. RIVOIRE : **La rachianesthésie contrôlable par la spinocaine.** (*La Presse médicale*, 25 Janvier 1950, n° 8, p. 117.)
- R. RIVOIRE : **Plaquettes sanguines et splénectomie : du rôle des globulins dans quelques syndromes hémato-spléniques.** (*La Presse médicale*, 12 Mars 1950, n° 21, p. 558.)
- R. RIVOIRE : **Cataracte et métabolisme du calcium.** (*La Presse médicale*, 28 Mai 1950, n° 45, p. 725.)
- R. RIVOIRE : **Le virus de la sclérose en plaques.** (*La Presse médicale*, 12 Juillet 1950, n° 56, p. 942.)
- R. RIVOIRE : **L'étiologie du rhume de cerveau.** (*La Presse médicale*, 7 Février 1951, n° 11, p. 189.)
- R. RIVOIRE : **Hormones génitales et menstruation.** (*La Presse médicale*, 22 Avril 1951, n° 32, p. 588.)
- R. RIVOIRE : **Hormones génitales et grossesse.** (*La Presse médicale*, 29 Avril 1951, n° 54, p. 621.)
- SÉZARY, HOROWITZ et RIVOIRE : **Purpura rhumatoïde anaphylactique par effort musculaire.** (*Bull. et mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 8 Mai 1951.)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Le Doyen. M. BALTHAZARD.

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET.
	CUNEO.
	LEJARS.
Clinique ophtalmologique	GOSSET.
Clinique urologique	TERRIEN.
	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.
ALAJOUANINE. Neurologie et Psychiatrie.	LAROCHE (Guy). Pathol. médicale.
N.... . Physiologie.	LEMAITRE. Oto-rhino-laryngol.
AUBERTIN. Pathol. médicale.	HUGUENIN. Anat. pathologique.
BÉNARD (Henri). Pathol. médicale.	LEVEUF. Path. chirurgicale.
SAUNIE. Chimie biologique.	LÉVY-VALENSI. Neuro-psychiatrie.
BROCO. Path. chirurgicale.	LIAN. Pathol. médicale.
BRULÉ. Pathol. médicale.	HAZARD. Pharmacologie.
CADENAT. Pathologie chirurgicale.	MILLOT. Histologie.
CATHALA. Pathol. médicale.	MONDOR. Path. chirurgicale.
CHABROL. Pathol. médicale.	MOREAU. Pathol. médicale.
CHEVALIER. Pathol. médicale.	MOULONGUET. Path. chirurgicale.
DE GAUDART-DALLAINES. Path. chirurg.	MOURE. Path. chirurgicale.
DOGNON. Physique.	MULON. Histologie.
DONZELOT. Pathol. médicale.	OBERLING. Anat. pathologique.
ÉCALLE. Obstétrique.	OLIVIER. Anatomie.
FEY. Urologie.	PIÉDELIÈVRE. Médecine légale.
GARNIER. Pathol. expériment.	PORTES. Obstétrique.
GASTINEL. Bactériologie.	QUÉNU. Path. chirurgicale.
GATELLIER. Path. chirurgicale.	RICHET. Physiologie.
GIROUD. Histologie.	SÉZARY. Dermatologie et syphiligraphie.
HARVIER. Pathol. médicale.	VALLERY-RADOT
HOVELACQUE. Anatomie.	(Pasteur). Pathol. médicale.
HUTINEL. Pathol. médicale.	VAUDESCAL. Obstétrique.
JOANNON. Hygiène.	VELTER. Ophtalmologie.
LABBÉ (Henri). Chimie biologique.	VERNE. Histologie.
	VIGNES. Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.	MM.
BUSQUET. Pharmacologie.	NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
GUÉNIOT. Obstétrique.	REITTERER. Histologie.
LEQUEUX. Obstétrique.	ZIMMERN. Physique.
LEROUX. Anatomie patholog.	

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.	MM.
ABRAMI. Clinique médicale.	HEITZ-BOYER. Clinique chirurgie.
CHIRAY. Clinique médicale.	MATHIEU. Clinique chirurgie.
DEBRÉ. Clinique médicale.	MOCQUOT. Clinique chirurgie.
DUVOIR. Clinique médicale.	PROUST. Clinique chirurgie.
FIESSINGER. Clinique médicale.	SCHWARTZ. Clinique chirurgie.
LAIGNEL-LAVASTINE Clinique médicale.	LE LORIER. Clinique chirurgie.
BASSET. Clinique chirurgie.	-LÉVY-SOLAL. Clinique obstétric.
CHEVASSU. Clinique chirurgie.	METZGER. Clinique obstétric.

V. — CHARGÉS DE COURS

M. MAUCLAIRE, profess. sans chaire.	MM.
Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.	FREY. Stomatologie.
	CHAILLEY-BERT. Éducation physique
	LEDOUX-LEBAR. Radiologie clinique.
	WEILL-HALLÉ. Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD

Membre de l'Institut
Secrétaire général de l'Académie de Médecine
Professeur de Clinique médicale
à la Faculté
Commandeur de la Légion d'Honneur
Médecin de l'Hôpital Cochin

*Qui m'a inspiré le sujet de ce travail
et m'a fait l'honneur d'accepter la pré-
sidence de cette thèse.*

*En respectueuse reconnaissance de
son enseignement et de sa bienveillance.*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MONSIEUR LE DOCTEUR HERSCHER

Médecin de l'Hôpital Lariboisière

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAGNIEZ

Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

A MONSIEUR LE PROFESSEUR SEZARY

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

dont j'ai eu l'honneur d'être l'interne.

A TOUS MES MAÎTRES DES HÔPITAUX DE PARIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR D'ELSNITZ

Médecin des Hôpitaux de Nice

qui fut mon premier maître.

HOMMAGE RECONNAISSANT.

INTRODUCTION

Depuis trente ans, l'affection cardio-pulmonaire qu'Ayerza nomma en 1901, le « Syndrome des cardiaques noirs », et qu'on appelle souvent depuis lors la « maladie d'Ayerza », a été l'objet de très nombreux travaux. Si ces travaux ont permis d'augmenter la somme de nos connaissances, on ne peut pas dire qu'ils ont apporté de la clarté dans les problèmes étiologiques et pathogéniques que soulève cette affection. A notre avis, la plupart des auteurs qui se sont occupés de la question, et notamment les Argentins, ont attaché une importance trop exclusive à l'artérite pulmonaire que l'on trouve d'ordinaire à l'autopsie de ces malades; alors qu'ils ont complètement négligé le facteur respiratoire, dont l'importance nous semble pour le moins aussi grande. Enfin les travaux d'Arrillaga, tendant à démontrer la nature syphilitique constante de la maladie, sont certainement une erreur :

nous verrons au cours de ce travail que cette opinion ne résiste pas aux faits.

En 1950, M. le Professeur Achard publia un cas de syndrome d'Ayerza, qui était apparu chez un gazé de guerre, comme séquelle tardive de son intoxication : L'intérêt de cette observation était grand, car, survenant chez un malade indemne de syphilis, elle montrait à l'évidence que, contrairement à l'opinion d'Arrillaga, le syndrome des cardiaques noirs pouvait s'observer en dehors de l'artérite pulmonaire syphilitique, et que, au moins dans certains cas, les lésions pulmonaires étaient l'élément pathologique essentiel.

Au cours de notre année d'internat dans le service du professeur Achard, nous avons eu l'occasion d'observer plusieurs cas analogues; étant donné l'intérêt clinique et théorique de ces observations, et leur caractère inédit (il nous a, en effet, été impossible de trouver dans la littérature d'autres cas comparables), nous avons pensé qu'il pouvait être intéressant d'en faire le sujet d'un travail.

Nous nous faisons un devoir et un plaisir d'exprimer ici notre gratitude à M. le Professeur Achard, qui a bien voulu nous suggérer le sujet de cette thèse et nous aider de ses conseils. Le temps

nous a manqué pour donner à cette étude tout le développement qu'elle mérite ; nous la présentons à notre éminent maître, en faisant appel à son habituelle indulgence ; la bienveillance éclairée qu'il nous a toujours témoignée dans son service a été pour nous le plus précieux des encouragements.

LE SYNDROME DES CARDIAQUES NOIRS

HISTORIQUE

Le 20 août 1901, le professeur Ayerza, de Buenos Ayres, présenta dans une leçon de clinique non publiée le premier « cardiaque noir ». Il donna ce nom imagé à un malade, vieux tousseur, qui avait une cyanose de la face et des extrémités, une dyspnée extrême, de l'œdème, de l'oligurie, de la somnolence, de la polyglobulie. Le 29 du même mois, l'autopsie du malade donna les résultats suivants : emphysème et congestion pulmonaire, dilatation bronchique et péribronchite, hypertrophie du ventricule et de l'oreillette droits. Selon Ayerza, l'asystolie du cœur droit

était la cause du syndrome, et cette asystolie était la conséquence de l'obstacle opposé par la sclérose pulmonaire à la petite circulation.

En août 1905, Escudero, ayant fait l'autopsie d'un autre malade qualifié de « *cardiaco negro* » par Ayerza, ajouta au tableau anatomique de cette maladie l'artériosclérose de l'artère pulmonaire, qu'il trouva manifeste et diffuse, atteignant le tronc, les branches de division et les rameaux intrapulmonaires. Pour lui, cette artérite, secondaire aux lésions du parenchyme pulmonaire, serait la véritable cause déterminante de la maladie d'Ayerza. D'après Escudero, Ayerza se serait dès ce moment rallié à cette opinion : de fait, elle fut soutenue dans leur thèse par plusieurs de ses élèves (Marty¹ en 1919, Arrillaga² en 1912).

En 1907, Monckeberg³ publia une observation du même syndrome survenu chez un malade jeune; mais la phase de cardiaque noir n'avait pas été chez lui précédée d'une longue période de pneumopathie chronique. L'autopsie montra une artérite généralisée de l'artère pulmonaire, avec dilatation du ventricule droit, mais aucune lésion du parenchyme pulmonaire. C'est le premier cas connu de syndrome d'Ayerza par artérite primitive de l'artère pulmonaire.

En 1908, Rogers⁴ publia dix observations ana-

logues ; mais dans plusieurs cas il s'agissait de malades atteints de syphilis.

La même année, Posselt³ cite dix malades ayant présenté le même syndrome des cardiaques noirs ; dans presque toutes les observations, un rétrécissement mitral existait avant l'apparition du syndrome.

En 1909, Sanders⁶ décrit un nouveau cas d'artérite pulmonaire primitive, ayant déterminé le même tableau clinique.

En 1910, Giroux⁷ publie une thèse considérable consacrée à l'étude de l'artériosclérose de l'artère pulmonaire, son anatomie, sa symptomatologie et son étiologie. Parmi les treize observations inédites qu'elle renferme, plusieurs semblent répondre au tableau clinique du syndrome « cardiaques noirs ».

En 1912, la thèse d'Arrillaga², inspirée par Ayerza, est le premier travail d'ensemble consacré à l'étude du syndrome d'Ayerza. Cette thèse contenait plusieurs observations inédites, et concluait au rôle essentiel de l'artériosclérose de l'artère pulmonaire, elle-même secondaire à des lésions de sclérose pulmonaire.

En 1913, Borelli⁸ publie une observation très complète de syndrome d'Ayerza dû à une artérite primitive de l'artère pulmonaire.

En 1914, Maixner⁹ observe six cas analogues, mais consécutifs à des lésions pulmonaires scléreuses.

En 1915, Malte Ljungdahl¹⁰ étudie l'anatomie pathologique de l'artériosclérose pulmonaire, et montre qu'elle s'observe surtout dans le rétrécissement mitral et l'emphysème pulmonaire ; il s'occupe surtout des lésions des grosses branches, n'accordant qu'une place modeste aux altérations des petits rameaux.

En 1916, Hart¹¹ décrit deux cas d'artériosclérose pulmonaire primitive, confirmée par l'autopsie : tous deux se sont traduits cliniquement par le syndrome « cardiaques noirs ».

Arrillaga¹⁵ publie une observation d'ectasie de l'artère pulmonaire, ayant donné les mêmes symptômes.

En 1919, Scott-Whartin¹⁵, à l'occasion d'une observation personnelle, insiste sur la polycythémie au cours du syndrome. Son malade ayant une splénomégalie, il émet l'hypothèse d'une relation possible avec la maladie de Vaquez.

En 1920, Elizalde et Arrillaga¹⁴, ayant suivi l'évolution d'une artérite pulmonaire chez un malade syphilitique, trouvèrent à l'autopsie des lésions indiscutables d'artérite spécifique, et purent déceler des tréponèmes dans les parois arté-

rielles. Cette observation détermina un revirement complet dans l'esprit d'Arrillaga, qui, à partir de ce moment, soutiendra la nature syphilitique de tous les cas de syndrome d'Ayerza. Cette opinion sera défendue par lui ultérieurement dans de nombreuses publications, et notamment dans un livre édité en 1925⁵².

Eppinger et Wagner¹³, chez cinq malades morts « cardiaques noirs », trouvent à l'autopsie l'artériosclérose de l'artère pulmonaire.

En France, Letulle et Jacquelin¹⁶, étudiant du point de vue histo-pathologique un malade mort de syndrome d'Ayerza, confirment les travaux anatomiques antérieurs,

En 1921, Gamna¹⁷ publie deux observations nouvelles, Mattiolo¹⁸ une. Ribierre et Giroux¹⁹, chez un cardiaque noir typique, trouvent des lésions importantes de l'artère pulmonaire, concurremment à des lésions de sclérose pulmonaire.

En 1922, 23 et 24, de nombreuses observations sont publiées, qui n'apportent guère de renseignements nouveaux : citons seulement celles de Lowenstein²⁰, Pezzi²¹, Mobitz²², Tchistovitch²³, Zeman²⁴, Pilotti²⁵, Watjen²⁶, Lang²⁷, Cassarini²⁸, Morse²⁹, Azevedo de Gonçalves³⁰.

En 1925, Brachetto-Brian³¹, dans une étude anatomo-pathologique serrée, critique les conclu-

sions d'Arrillaga et s'élève contre son interprétation syphilitique de lésions d'artériosclérose, banales, non inflammatoires.

En 1926, Goyena⁵⁵ montre qu'il n'existe pas de « maladie d'Ayerza ». Il existe seulement un syndrome d'asystolie cardio-pulmonaire, connu depuis fort longtemps; le seul mérite d'Ayerza fut de lui donner le nom imagé de « *cardiaco negro* ».

La même année, Escudero⁵⁶ décrit une variété particulière de cardiaques noirs, à laquelle, selon lui, il faut réserver le nom de « maladie d'Ayerza » : ses caractères étant la réunion chez un même sujet de broncho-pneumonie syphilitique, d'artérite pulmonaire syphilitique, et d'une érythrocytose considérable, liée à une reviviscence pathologique syphilitique de la fonction érythropoïétique de la moelle des os longs.

Bacon et Apfelbach⁵⁷ publient un nouveau cas d'artériosclérose primitive, et Palacio⁵⁸ une artériosclérose secondaire à une tuberculose pulmonaire fibreuse.

Enfin le professeur Vaquez⁵⁹, dans une leçon clinique, présente une observation d'artérite pulmonaire primitive, avec le tableau clinique complet du cardiaque noir.

En 1927, deux thèses importantes paraissent en France, consacrées à cette question; celle de

Durand⁵⁸, inspirée par Vaquez, et limitée à l'étude de l'artériosclérose primitive cryptogénétique; l'autre, celle de Thomas⁵⁹, inspirée par Laubry, résume la pathologie de l'artère pulmonaire, et contient plusieurs observations inédites.

Outre ces deux thèses, de très nombreux travaux voient le jour en cette année, tant en France qu'à l'étranger; citons parmi eux :

Les observations de : Benedetti et de Castro⁴⁰; Cheney⁴¹; Lenoble et Houillier⁴²; Signorelli⁴³; Peck⁴⁴; Schlesinger⁴⁵; Villacian et Gonzalez Calvo⁴⁶.

Les revues générales, études anatomiques ou expérimentales de : Payan⁴⁷; Nathan⁴⁸; Brumlik⁴⁹; Clarke et Todd⁵⁰; Laubry, Huguenin et Thomas⁵¹; Catterova⁵²; Costa⁵³; Moschcowitz⁵⁴; Katz et Wiggers⁵⁵.

En 1928, parmi des travaux sans grand intérêt, signalons cependant.

Des observations inédites par : Waldorp⁵⁶; Aubertin, Lévy et Foulon⁵⁷; Ducach⁵⁸; Montoya⁵⁹; Trémolières, Tardieu et Nativelle⁶⁰; Caussade et Tardieu⁶¹; Darré et Albot⁶²; Hatiegan et Anca⁶³.

Des revues générales par : Ajello⁶⁴; de Castro⁶⁵; Costa⁶⁶; Pezzi⁶⁷.

En 1929, outre les observations inédites de Staffieri⁶⁸, de Ferranini⁶⁹, de Konstam et Turnbull⁷⁰, de Hare et Ross⁷¹; de Gray et Aitken⁸⁹; des travaux expérimentaux et des revues générales

de : Brumlik⁷²; Yater et Constam⁷³; Mac Mahon et Weiss⁷⁴; Steinberg⁷⁵; Giuppida⁷⁶; il nous faut signaler surtout les travaux de Pagniez, Rouquès, Solomon et Bardin⁷⁷, qui améliorèrent de façon très notable plusieurs malades atteints de syndrome d'Ayerza, en ramenant à la normale le chiffre de leurs hématies par irradiation de leurs épiphyses osseuses.

En 1930, de nouveaux cas de cardiaques noirs sont publiés par le professeur Achard⁷⁹; Plenge⁸⁰; Schiassi⁸¹; Gœdel⁸²; Gonzalez Sabathié⁸³; Reeke⁸⁴; Invernizzi⁸⁵; Bullrich⁸⁶; Rosenthal⁸⁷.

Au mois de janvier de cette année, le professeur Achard⁸⁸ présente en outre à l'Académie de médecine le premier cas connu de syndrome d'Ayerza survenu comme séquelle d'une intoxication par les gaz de combat.

OBSERVATION I

Un entrepreneur de cinquante et un ans est amené à l'hôpital Cochin le 27 août 1929, pour un accès de dyspnée intense avec cyanose.

Ces accidents ne sont pas nouveaux pour lui et son interrogatoire révèle un long passé de troubles respiratoires.

ANTÉCÉDENTS : Bien portant avant la guerre. N'a pas eu la syphilis.

Pendant la guerre, étant au front en septembre 1917, il fut intoxiqué par les gaz de combat : il s'agissait d'ypérite, et le malade eut d'abord des accidents oculaires de conjonctivite et perte de l'usage de la vue pendant quinze jours ; puis survinrent des accidents pulmonaires aigus, avec grosse fièvre, toux, expectoration abondante et sanglante, qui durèrent de longs mois. Réformé au bout de près d'un an, en août 1918, il avait été

soumis à des examens radiologiques et à des examens de crachats; le diagnostic de tuberculose avait été écarté, et l'on avait porté celui de bronchite avec emphysème.

Le malade resta assez dyspnéique, sujet en hiver à des bronchites, à des poussées de congestion pulmonaire, mais capable néanmoins de travailler.

En 1927, assez brusquement, son état s'aggrava. A la suite d'une congestion pulmonaire, pendant l'hiver, il continua de tousser, de cracher; il conserva de la dyspnée; il ressentit souvent des douleurs épigastriques, il eut des épistaxis et il remarqua que ses téguments prenaient une coloration violette. Mais les troubles cédaient encore au repos.

A la fin de 1928, la dyspnée devenant intense, continue, redoublant au moindre effort et gênant le sommeil, le malade fut réduit à l'immobilité. En même temps s'était accentuée la cyanose. De l'œdème était apparu aux jambes. De petites poussées fébriles survenaient. Le malade entra alors à l'hôpital Cochin.

EXAMEN DU MALADE :

En examinant cet homme, on notait tout d'abord la dyspnée vive, gênant la parole, obligeant le

malade à garder la position assise; et la cyanose de la face, des mains et des jambes, dont la couleur était violette. Les muqueuses buccales et linguales étaient rouge lie de vin. De plus, on remarquait une pigmentation brunâtre, surajoutée à la cyanose, mais non généralisée : en particulier, il n'y avait pas de pigmentation intense des mamelons et du scrotum.

Les doigts étaient déformés en baguette de tambour, avec des ongles dits « en verre de montre », et de couleur bleu-noir.

Le pouls était petit, irrégulier, battant à 104; les bruits du cœur étaient sourds, mais on n'entendait ni souffle orificiel, ni bruit de galop. La tension artérielle était de 16-11.

Le foie débordait de cinq travers de doigt les fausses côtes, il était résistant, sensible à la pression. La rate était percutable sur trois travers de doigt. On ne provoquait pas de reflux hépato-jugulaire.

Aux bases des deux poulmons, on percevait de gros râles crépitants, qui encombraient les deux côtés.

L'œdème occupait les deux jambes et les bourses. On trouvait aussi un peu de liquide dans l'abdomen.

Les urines, très rares, au taux de 500 grammes

par jour environ, renfermaient un peu d'albumine, mais pas de sucre.

Une saignée fut faite d'urgence; elle évacua 200 grammes de sang. On appliqua en outre des ventouses scarifiées, et l'on fit une injection intra-veineuse de $\frac{1}{4}$ de milligramme d'ouabaïne.

Le malade fut soulagé rapidement; la dyspnée s'atténua, le cœur se régularisa, la diurèse s'éleva.

Quelques jours plus tard, un examen radiologique du thorax montra une augmentation du volume du cœur portant principalement sur le bord droit, mais intéressant aussi le ventricule gauche, et de fortes traînées sombres, à disposition radiée, partant du hile pulmonaire, le reste des poumons demeurant clair.

Une radiographie après injection de lipiodol dans la trachée permit de constater nettement, principalement à la base droite, l'existence de dilatations moniliformes des rameaux bronchiques.

L'examen des crachats montra quelques globules blancs et quelques cellules hyalines, mais point de bacilles de Koch après homogénéisation. De plus, on y trouva un peu d'albumine.

L'urée était dans le sérum au taux de 0 gr. 52 0/00.

La réaction de Wassermann et celle de Hecht étaient complètement négatives.

Un examen cytologique du sang donna les résultats suivants :

Globules rouges, par millimètre cube .	7 800 000
Globules blancs, par millimètre cube .	15 200
Polynucléaires neutrophiles	89 %
Éosinophile.	1 %
Moyens mononucléaires.	5 %
Lymphocytes	5 %
Forme de transition	1 %
Cellule basophile	1 %

ÉVOLUTION :

Le malade fut soumis à un traitement par la digitaline, suivie de théobromine; d'abord au régime lacté, on lui permit ensuite le régime lacto-végétarien.

La dyspnée diminua notablement, mais reparaissait néanmoins au moindre effort. La cyanose persista, surtout accentuée au réveil. La congestion du foie et l'œdème s'effacèrent. La température demeura aux environs de la normale, avec seulement de petits crochets à 38° du 1^{er} au 7 octobre. Les urines s'élevèrent entre 1500 et 3000 centimètres cubes; puis, après le 1^{er} octobre, redescendirent au-dessous de 1 litre.

Plusieurs numérations sanguines furent faites, qui montrèrent une polycythémie variable, mais toujours très intense :

6 *septembre* :

Hématies. 7 900 000

12 *septembre* :

Hématies. 7 460 000

Leucocytes. 6 000

5 *octobre* :

Hématies. 9 520 000

5 *novembre* :

Hématies. 7 880 000

Leucocytes. 8 400

Polynucléaires neutrophiles. 75 $\frac{0}{100}$

Éosinophiles 5 $\frac{0}{100}$

Grands mononucléaires. 3 $\frac{0}{100}$

Moyens mononucléaires. 10 $\frac{0}{100}$

Lymphocytes 5 $\frac{0}{100}$

Forme de transition 5 $\frac{0}{100}$

Cellule basophile 1 $\frac{0}{100}$

8 *novembre* :

Hématies. 8 180 000

Leucocytes 10 000

9 *novembre* :

Hématies. 9 800 000

Leucocytes. 9 800

Polynucléaires neutrophiles 74 $\frac{0}{100}$

Éosinophiles 5 $\frac{0}{100}$

Moyens mononucléaires.	15 $\frac{0}{0}$
Grand mononucléaire.	1 $\frac{0}{0}$
Lymphocytes	4 $\frac{0}{0}$
Forme de transition	1 $\frac{0}{0}$

Malgré le repos et le traitement toni-cardiaque, l'état du malade ne s'est guère amélioré jusqu'à sa sortie, le 13 novembre.

OBSERVATION II

Un chef de chantier de 54 ans entre à l'hôpital Cochin le 20 Septembre 1950.

Il accuse une dyspnée d'effort qui existe depuis de nombreux mois, mais a augmenté récemment.

Depuis peu ont apparu également :

De l'œdème, surtout marqué aux malléoles, douloureux.

Des palpitations avec gêne péricordiale transitoire.

ANTÉCÉDENTS : N'a pas eu la syphilis.

Bien portant jusqu'au début de la guerre, il contracte en 1915 une bronchite aiguë, et en 1916 une néphrite aiguë.

A la fin de 1916, le malade a été gazé, mais ne peut préciser par quel type de gaz il a été intoxiqué. Il semble cependant qu'il ne s'agisse pas d'ypérite.

Depuis la fin de la guerre, le malade a présenté

plusieurs épisodes pulmonaires subaigus; depuis quelques mois, il a remarqué l'apparition d'une cyanose marquée, et se plaint d'une dyspnée progressive : d'abord dyspnée d'effort, celle-ci est devenue permanente et de plus en plus intense, à tel point qu'il se décide à entrer à l'hôpital.

EXAMEN DU MALADE : On est frappé avant tout par la cyanose et la dyspnée.

Il existe une *cyanose* intense, généralisée, prédominant à la face et aux extrémités; le nez, les lèvres, les oreilles sont violacées, noirâtres. Les conjonctives sont injectées. La muqueuse buccale et linguale est lie de vin.

Les extrémités ne sont pas refroidies.

La respiration est très difficile, le malade restant assis sur son lit. Mais il n'y a pas d'accélération du rythme respiratoire, plutôt au contraire un ralentissement (15 respirations par minute).

L'examen physique du thorax révèle l'existence probable d'une sclérose pulmonaire : le thorax en effet est volumineux, globuleux, dilaté; la sonorité pulmonaire est exagérée, sauf aux 2 bases où l'on constate une légère matité.

L'auscultation décèle un affaissement du murmure vésiculaire, une respiration un peu prolongée : quelques sibilances discrètes. Aux deux

bases, on entend des râles sous-crépitants, qui témoignent sans doute d'une congestion passive.

L'examen complet du malade révèle en outre des signes en rapport avec une défaillance probable du myocarde :

Œdème important : les membres inférieurs sont élargis en poteau, le dos est complètement infiltré.

Oligurie : 5 à 400 cm³. d'urine par vingt-quatre heures ; mais ces urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Foie gros, douloureux à la pression.

Cœur élargi, dont la pointe est abaissée et déviée en dehors.

On ne perçoit aucun souffle orificiel, mais on entend distinctement un bruit de galop droit, dont l'intensité est maxima derrière le sternum.

La tension artérielle est de 20-11 au Vaquez.

Le pouls est rapide, mais régulier : il bat à 108.

EXAMEN DE LABORATOIRE : Une numération du sang pratiquée le lendemain de l'entrée du malade donne les chiffres suivants :

Hématies.	8 040 000
Leucocytes	12 800
Polynucléaires neutrophiles	90 %

Moyens mononucléaires.	7 ⁰ / ₀
Lymphocyte.	1 ⁰ / ₀
Formes de transition.	2 ⁰ / ₀

Un dosage d'urée dans le sérum, pratiqué le 20 Septembre, donne un chiffre de 0^{gr},65 0/00.

Enfin les réactions de Hecht et de Kahn, faites le 24 Septembre, sont toutes deux négatives.

Un examen radioscopique montre un cœur élargi, étalé, avec abaissement du point et saillie de l'arc moyen. Les hiles sont très élargis, de contours flous.

ÉVOLUTION : Le jour de son entrée, le malade est purgé à l'eau-de-vie allemande et subit une saignée de 450 grammes; il reçoit en outre une injection intraveineuse de 1/4 de milligramme d'ouabaïne, et XX gouttes de digitaline par la bouche.

Ce traitement est répété pendant trois jours, le malade étant maintenu au régime lacté.

A la fin de l'administration des médicaments toni-cardiaques, le régime lacto-végétarien est substitué au régime lacté strict, et 1^{gr},50 de théobromine est ordonné chaque jour.

Sous l'influence de ce traitement, il se produit

une amélioration rapide : la diurèse monte à 5 litres par 24 heures, et se maintient à ce taux pendant près d'un mois. L'œdème diminue. la dyspnée s'atténue.

Mais, à la fin du mois d'Octobre survient une rechute : la diurèse retombe au-dessous de 1 litre par 24 heures ; l'œdème augmente à nouveau, et des crises de dyspnée nocturne très pénibles apparaissent. Une nouvelle saignée de 500 centimètres cubes est pratiquée, et les injections intra-veineuses d'ouabaine sont recommencées.

A nouveau, une amélioration survient, la quantité des urines de vingt-quatre heures remontant bientôt à 5 et 4 litres. Mais cette deuxième amélioration n'est que passagère. Rapidement, dès le 12 Novembre, le taux quotidien des urines retombe aux environs de 1 litre, et la cyanose reparait très intense, ainsi que la dyspnée.

Une nouvelle numération sanguine, pratiquée le 15 Novembre, révèle les chiffres suivants :

Globules rouges.	6 080 000
Globules blancs.	11 000
Polynucléaires neutrophiles	75 %
Moyens mononucléaires.	18 %
Grands mononucléaires.	4 %
Lymphocytes	3 %

Un nouveau traitement toni-cardiaque ne détermine cette fois qu'une diurèse de 48 heures, sans amener aucune amélioration des symptômes fonctionnels. Au début de Décembre, la dyspnée devient permanente. La cyanose est toujours intense. Une somnolence progressive survient. Un dosage de l'urée du sérum, le 9 Décembre, montre un chiffre de 0^{gr},96 0/00; cette azotémie étant en rapport avec l'oligurie de plus en plus marquée.

Une dernière numération sanguine est faite le 10 Décembre, qui donne les chiffres suivants :

Hématies.	6 540 000
Leucocytes	20 200
Polynucléaires neutrophiles.	91 $\frac{0}{10}$
Moyens mononucléaires.	6 $\frac{0}{10}$
Lymphocytes	2 $\frac{0}{10}$
Forme de transition	1 $\frac{0}{10}$

La mort survient le 14 Décembre 1930.

OBSERVATION III

Un sculpteur sur bois de 44 ans entre à l'hôpital Cochin le 7 Mars 1951, se plaignant d'œdème, de dyspnée et de cyanose, apparus progressivement depuis quelques mois.

ANTÉCÉDENTS :

Bien portant avant et pendant la guerre, le malade a été gazé en 1918. Le gaz en question était probablement l'ypérite, car il subit des brûlures multiples des téguments, suivies d'une bronchite intense qui nécessita son évacuation. Depuis cette date, il est un bronchitique chronique, toussant chaque hiver, mais pouvant néanmoins accomplir son travail. Depuis six mois cependant, aux symptômes fonctionnels se sont ajoutés des phénomènes nouveaux : notamment une dyspnée permanente qui l'empêche de continuer son travail, de l'œdème surtout marqué aux membres inférieurs, enfin une cyanose très nette, qu'il a

observée lui-même, et qui est maxima au visage et aux extrémités des membres.

EXAMEN DU MALADE :

La dyspnée domine le tableau clinique. Elle est continue, mais s'exagère au moindre effort. Elle s'accompagne, au dire du malade, d'une sensation de strangulation, de striction du cou, très pénible ; chaque paroxysme dyspnéique est suivi d'une quinte de toux, qui aboutit au rejet d'une expectoration mousseuse peu abondante, parfois légèrement sanglante.

La cyanose est actuellement discrète. On l'observe surtout à la joue, aux lèvres et aux pommettes. Elle est peu marquée aux pieds et aux mains. Le malade signale que cette cyanose s'exagère notablement par l'exposition au froid.

L'examen du thorax révèle l'aspect caractéristique de l'emphysème pulmonaire : dilatation des espaces intercostaux, thorax globuleux. A l'auscultation, diminution du murmure vésiculaire, avec respiration rude aux sommets et quelques râles sibilants disséminés. Il n'y a pas de râles humides aux bases.

Des signes de défaillance cardiaque existent, mais ils sont discrets : un œdème rosé et indolore infiltre largement les membres inférieurs.

Le foie déborde légèrement le bord inférieur du thorax, il est un peu douloureux à la palpation.

Le cœur est large, la pointe abaissée. Les bruits sont sourds, mais on n'entend ni souffle orificiel ni bruit de galop.

Le pouls est régulier, relativement lent (75 pulsations à la minute). La tension artérielle est de 15-4 au Vaguez.

La diurèse est abondante : entre 2 litres et 2 l. 500 d'urines par jour. Ces urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

EXAMEN DE LABORATOIRE :

Une numération globulaire, pratiquée le 10 Mars, donne les chiffres suivants :

Hématies.	6 000 000
Leucocytes.	12 800
Polynucléaires neutrophiles.	74 $\frac{0}{100}$
Éosinophiles	5 $\frac{0}{100}$
Grand mononucléaire.	1 $\frac{0}{100}$
Moyens mononucléaires.	17 $\frac{0}{100}$
Lymphocytes	5 $\frac{0}{100}$
Formes de transition	2 $\frac{0}{100}$

Un dosage de l'urée du sérum donne un chiffre de 0 gr. 43 par litre.

Les réactions de Wassermann, de Hecht et de

Calmette sont complètement négatives. Cependant la réaction de Kahn est partiellement positive.

Une radioscopie a fourni les renseignements suivants :

Augmentation du volume du cœur avec forte saillie de l'arc moyen, sans saillie de l'oreillette gauche en oblique antérieure droite.

Les battements sont à peine visibles, les hiles un peu chargés.

Une radiographie, faite quelques jours plus tard, fut interprétée de la façon suivante :

Arborisation irradiant des deux hiles dans les champs pulmonaires.

Accentuation de l'arc moyen gauche.

Augmentation du diamètre transversal du cœur, dont le bord droit déborde largement la ligne médiane.

ÉVOLUTION : Le malade n'est resté que cinq jours à l'hôpital, sortant sur sa demande le 12 Mars. Sous l'influence d'un traitement digitalique, les œdèmes ont tendance à fondre. La dyspnée a un peu diminué.

La cyanose ne s'est pas modifiée.

ÉTUDE CLINIQUE

Le Syndrome des cardiaques noirs, ou syndrome d'Ayerza (il s'agit bien d'un syndrome, et non d'une maladie, comme nous le montrerons plus loin) est caractérisé cliniquement par les symptômes cardiaux suivants :

La *cyanose*, accompagnée de polyglobulie.

La *dyspnée* extrêmement violente.

L'apparition précoce d'une *asystolie irréductible* d'emblée. Comme on a pu s'en rendre compte par la lecture de nos trois observations, aucun de ces symptômes ne faisait défaut chez nos malades.

Anatomiquement, on trouve de façon constante à l'autopsie des cardiaques noirs une hypertrophie et une dilatation du ventricule droit et, en outre, dans la grande majorité des cas, une sclérose ou une artérite de l'artère pulmonaire et de ses branches. Chez aucun de nos trois malades l'autopsie n'a pu malheureusement être pratiquée ; mais les examens radiologiques nous ont permis d'affirmer

l'augmentation de volume du cœur droit et la dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, de soupçonner fortement l'atteinte des petites branches de cette artère. Il n'y a donc aucune raison de penser que nos malades n'entrent pas dans le cadre du syndrome d'Ayerza.

DÉBUT : Les trois malades dont nous venons de raconter l'histoire ont été gazés pendant la guerre ; chez deux de ces sujets pour le moins, le gaz en cause avait été l'ypérite : cela n'a rien d'étonnant quand on songe à la causticité particulière de ce produit. Dans chaque cas, l'intoxication avait déterminé des accidents pulmonaires aigus, plus ou moins intenses. Après leur guérison, il avait persisté des séquelles sous forme de pneumopathie chronique, d'emphysème, compliquée de temps à autre d'un épisode aigu. Mais, pendant cette longue phase, les malades étaient des pulmonaires et non des cardiaques, les symptômes relativement bénins n'empêchaient pas l'exercice de leur profession.

Au bout d'un temps variant entre 10 et 12 ans depuis l'intoxication accidentelle, les premiers symptômes cardiaques sont apparus. Il semble qu'il faille au minimum dix ans de pneumopathie chronique pour que le syndrome des cardiaques

noirs puisse survenir : en effet il nous a été impossible de trouver dans la littérature un seul cas analogue aux nôtres (sauf un cas de Hare et Ross⁷¹, publié en 1929, où l'étiologie par les gaz est moins nette, le malade étant en outre syphilitique). Tandis que, en 1950 et 1951, trois observations ont pu être recueillies dans le seul service du Professeur Achard. Il est donc fort possible que les observations de ce genre se multiplient rapidement, étant donné la très grande fréquence des scléroses pulmonaires consécutives aux intoxications par les gaz.

Le début de ces accidents est en général assez rapide; quelquefois après un épisode pulmonaire aigu, le malade guérit mal; la dyspnée et la cyanose apparaissent en quelques semaines; en quelques mois, le syndrome est au complet.

Le syndrome d'Ayerza.

LA CYANOSE : D'abord peu accusée, la cyanose devient bientôt très intense, donnant au malade un aspect caractéristique qui fait faire le diagnostic d'emblée lorsqu'on a vu antérieurement un cas analogue. Cette cyanose est beaucoup plus marquée que dans l'asystolie banale, plus même que dans

les affections congénitales du cœur. Sa couleur est lie de vin, presque noire, très différente donc de l'érythrose de la maladie de Vaquez (bien qu'elle soit due également à une polyglobulie). C'est qu'en effet chacune des hématies est surchargée d'hémoglobine réduite, qui donne au sang sa couleur noirâtre, de sorte qu'on ne peut comparer cette cyanose qu'à celle qu'on observe dans certaines intoxications, l'aniline par exemple, et qui est liée à un excès de méthémoglobine.

Cette cyanose, si intense qu'elle justifie le nom imagé de « *cardiaco negro* » qu'Ayerza donna à la maladie, n'est pas d'ordinaire généralisée. Elle prédomine en général sur les régions exposées et dans les parties déclives à circulation ralentie, ce qui montre qu'un élément de stase se surajoute à l'élément polyglobulie et anoxémie dans son déterminisme. C'est en général à la face qu'elle est maxima, en particulier aux oreilles, aux lèvres, au nez, aux joues. Aux membres, elle prédomine à la face dorsale des mains et des pieds, pouvant remonter jusqu'aux coudes ou aux genoux.

Les muqueuses participent à cette cyanose, prennent une coloration rouge vineux que l'on observe à la face interne des joues, sur la langue et le voile du palais.

La cyanose n'est pas invariable, au moins au

début ; elle s'accroît pendant l'effort, après la marche, au cours d'un accès de toux, pouvant réaliser une crise d'hypercyanose s'accompagnant de symptômes douloureux angoissants. Au repos, la cyanose diminue. A la phase d'asystolie confirmée, elle devient permanente, ne s'atténuant que lorsqu'on a pu redonner au muscle cardiaque une certaine tonicité.

La cyanose s'accompagne de *polyglobulie* très nette, souvent entre huit et neuf millions, sur laquelle nous reviendrons dans un chapitre ultérieur. Signalons dès maintenant que cette polyglobulie est d'autant plus intense que l'asystolie est plus marquée, et que chez tous nos malades elle suivait assez fidèlement les fluctuations de celle-ci.

LA DYSPNÉE :

Elle s'installe progressivement, mais devient très vite considérable, plus marquée que dans les autres variétés d'asystolie. Cette intensité de la dyspnée, qui est un caractère essentiel du syndrome d'Ayerza, se comprend aisément quand on pense aux facteurs multiples qui la déterminent : lésions pulmonaires, amenant un rétrécissement considérable du champ de l'hématose ; lésions artérielles, diminuant le débit de l'hématose ; défaillance ventriculaire, ralentissant la circulation

intra-pulmonaire; stase veineuse, diminuant la vitesse du sang gagnant l'oreillette. On comprend que chez de tels malades la dyspnée soit terrible et résiste bien souvent à toute thérapeutique.

Cyanose et dyspnée sont les éléments majeurs du syndrome d'Ayerza; il existe en outre un certain nombre de symptômes moins constants :

1° *Les douleurs angineuses* : elles apparaissent à l'occasion d'un effort quelquefois minime, et sont dues probablement à un spasme artériolaire. Le malade se plaint d'une douleur brusque, sensation d'étreinte douloureuse, siégeant à la base du cœur. Elle irradie vers la profondeur du thorax, jamais vers les membres supérieurs. Comme l'angor vrai, elle s'accompagne d'angoisse vive. Mais son caractère le plus particulier est de s'associer à une exagération de la cyanose, ce qui lui a fait donner les noms imagés de : « angine pulmonaire hypercyanotique »; « angor cœrulea »; « angor angio-pulmonalis cyanotica ».

2° *La somnolence* fut indiquée par Ayerza comme un élément essentiel de son syndrome. De fait, elle est très fréquente : quelquefois intense, invincible, survenant même pendant le repas; elle semble plus marquée et plus précoce que celle qu'on observe souvent dans l'asystolie banale.

3° *Les hémoptysies* sont assez fréquentes; le plus souvent, il s'agit de petites hémoptysies répétées, analogues à celles qui surviennent au cours du rétrécissement mitral (elles relèvent d'ailleurs probablement d'une cause similaire).

4° *La céphalée, les vertiges, l'obnubilation* sont des symptômes assez souvent observés; mais ils existent aussi dans les autres variétés d'asystolie.

5° *La déformation des doigts en baguettes de tambour, avec aspect des ongles en verre de montre*, est extrêmement fréquente. Mais, chez nos trois malades, elle existait avant l'apparition du syndrome d'Ayerza : elle était donc liée à la pneumopathie chronique et à l'insuffisance respiratoire modérée dont ils souffraient à cette époque. On sait d'ailleurs la fréquence de ce symptôme dans toutes les affections pulmonaires de longue durée : tuberculose fibreuse, emphysème, dilatation bronchique par exemple.

SIGNES PHYSIQUES :

Dans la grande majorité des cas, les malades sont vus pour la première fois, quand le syndrome est au complet et l'asystolie déjà intense. Nos trois malades étaient dans un état grave qui nécessita un traitement d'urgence.

A cette phase, l'examen physique révèle des



OBSERVATION 1

signes nets d'asystolie : œdème très marqué, prédominant aux membres inférieurs ; congestion hépatique ; ascite légère ; épanchement pleural et œdème des bases pulmonaires.

En contraste avec cette asystolie, l'examen du cœur révèle des symptômes légers : pas de souffles orificiels ; cœur régulier ; pas d'hypotension artérielle.

C'est l'examen radiologique qui permet d'assurer le diagnostic.

EXAMEN RADIOLOGIQUE :

Il montre des images caractéristiques, révélant une forte augmentation de volume du cœur droit, une dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, une opacification de ses petites branches :

1° *De face*, on constate une forte saillie de l'arc moyen, qui correspond à la dilatation du tronc de l'artère et de l'infundibulum ; en outre, agrandissement considérable du ventricule droit : on a ainsi une image analogue à celle décrite sous le nom de « cœur en sabot » dans les affections congénitales du cœur ; toute la face antérieure et la pointe sont constituées par le ventricule droit ; les diamètres transversaux et le diamètre DG' sont augmentés.

2° *En oblique antérieure droite*, l'arc pulmonaire

fait également une forte saillie au devant de l'aorte.

5° *En oblique antérieure gauche*, on peut apercevoir dans l'espace clair postérieur, sous et en arrière de la crosse aortique, la saillie exagérée du tronc de l'artère pulmonaire. Pour Arrillaga, c'est la position de choix pour déceler la dilatation de l'artère.

Par contre, il n'y a pas de saillie exagérée de l'oreillette gauche, ni aucune modification de l'ombre aortique.

L'examen radioscopique des poumons montre, s'opposant à l'hyperclarté emphysémateuse des sommets, une accentuation très nette des ombres hilaires, témoignant de l'artérite pulmonaire diffuse. On constate souvent le signe de la danse du hile, ou signe de Pezzi, qui indique l'hypertension de la petite circulation.

La radiographie, qui a été pratiquée chez nos trois malades, a confirmé les découvertes radioscopiques et a permis en outre de mettre en évidence de façon plus complète l'artérite intra-pulmonaire. Dans un cas, une radiographie après injection de lipiodol fut faite, qui montra l'existence de petites dilatations bronchiques.



OBSERVATION III

La téléradiographie stéréoscopique présente dans cette affection un intérêt tout particulier, car elle permet de dissocier les plans artériels et de suivre de façon beaucoup plus nette le trajet des branches de la pulmonaire, de vérifier les thromboses et les rétrécissements. Malheureusement elle n'a été pratiquée chez aucun de nos malades.

Il en est de même de l'*électrocardiographie*, qui, si elle avait été faite, aurait probablement montré une prépondérance du cœur droit. Dans cette affection, ce n'est d'ailleurs qu'une recherche d'importance limitée.

La réaction de Wassermann fut pratiquée chez nos trois malades, ainsi que diverses réactions analogues. Toutes furent négatives, à l'exception de la réaction de Kahn qui se montra légèrement positive chez l'un de nos malades. Cette négativité des réactions sérologiques de la syphilis est, nous le verrons, un fait très important pour l'interprétation pathogénique de leur maladie.

ÉVOLUTION :

Le syndrome d'Ayerza est toujours de pronostic extrêmement grave, quelle que soit l'affection dont

il termine l'évolution. Il nécessite en effet la défaillance au moins partielle du ventricule droit pour se constituer intégralement, et nous savons que l'asystolie ventriculaire est à peu près irréductible d'emblée. Elle l'est encore davantage chez ces malades anoxémiés, car le muscle cardiaque insuffisamment oxygéné n'a plus le ressort suffisant pour surmonter sa défaillance.

Chez nos malades, la saignée et les injections d'ouabaïne amenèrent des rémissions de courte durée, de plus en plus brèves au fur et à mesure de l'évolution. L'un des malades est mort trois mois après son entrée à l'hôpital ; un autre a quitté le service cinq mois après son entrée, en état d'asystolie irréductible et a dû mourir rapidement. Le troisième, que nous avons vu pour la première fois il y a peu de temps, n'est resté à l'hôpital que cinq jours, mais n'avait pas été amélioré sensiblement lorsqu'il est sorti.

La durée moyenne de survie des malades atteints de syndrome d'Ayerza caractérisé varie entre six mois et deux ans : il semble en être de même pour la nouvelle variété que nous décrivons.

ÉTIOLOGIE

A l'inverse de la plupart des auteurs qui décrivent une « Maladie d'Ayerza » et s'efforcent de lui trouver un substratum anatomique et étiologique, nous croyons que le type clinique décrit dans les pages précédentes n'est qu'un syndrome, pouvant s'observer à la fin de l'évolution de nombreuses affections pulmonaires, cardiaques, ou artério-pulmonaires.

Pour déterminer l'apparition de ce « syndrome d'Ayerza », deux facteurs sont nécessaires :

1° *L'hypertension* dans le domaine de la petite circulation : celle-ci pouvant être liée, soit à une sclérose pulmonaire, soit à un obstacle artériel (endartérite oblitérante), soit à un obstacle veineux (compressions veineuses. Rétrécissement mitral).

2° *Le rétrécissement du champ de l'hématose*, dû soit à la diminution quantitative du parenchyme pulmonaire, soit à la diminution de la valeur fonctionnelle de ce tissu (scléroses pulmonaires), soit

à l'abaissement de la perméabilité des capillaires artériels intra-pulmonaires (endarterite).

On conçoit que dans ces conditions un certain nombre de maladies puissent se compliquer un jour du syndrome d'Ayerza. Nous allons passer en revue ces différentes affections :

A. — Maladies déterminant une hypertension par obstacle pulmonaire.

Toutes les scléroses pulmonaires peuvent aboutir à l'asystolie noire, puisqu'elles déterminent à la fois l'hypertension droite et la diminution de l'hématose. C'est un fait connu depuis fort longtemps, bien antérieurement à l'individualisation nosographique du syndrome.

Naturellement, le stade « cardiaque noir » sera dans ces maladies atteint d'autant plus rapidement que la sclérose pulmonaire est plus serrée, et que l'atteinte de l'hématose est plus grave. A ce point de vue, il nous faut insister sur le rôle essentiel de trois facteurs :

1° *La diminution fonctionnelle de la plaque pulmonaire*, organe respiratoire primordial; cette

atteinte est toujours très marquée dans l'intoxication par les gaz de combat, comme l'ont montré Achard et Binet. On conçoit que le syndrome d'Ayerza puisse donc apparaître souvent chez les gazés.

2° *Le rôle important des poussées aiguës* : Celles-ci, fréquentes au cours de toutes les pneumopathies chroniques, amènent une extension des lésions, retentissant évidemment sur l'hématose. C'est souvent à l'occasion d'une poussée aiguë que se déclenche l'apparition du syndrome « cardiaque noir ».

5° *L'apparition d'une artériosclérose secondaire de l'artère pulmonaire* : Celle-ci complique presque constamment les pneumopathies chroniques ; son apparition est liée sans doute à l'hypertension et aux infections subaiguës du poumon. Peu gênante lorsqu'elle est discrète et frappe les grosses branches, elle peut, si elle est généralisée, augmenter la gêne de l'hématose et précipiter l'asystolie en augmentant le travail du ventricule. Mais il faut bien insister sur le fait que le syndrome d'Ayerza peut dans ce groupe survenir sans lésions importantes de l'artère pulmonaire ; de fait, l'autopsie montre qu'elles ne sont pas constantes et souvent assez discrètes. L'emphysème pulmonaire, la tuberculose fibreuse, la dilatation bronchique, le cancer

du poumon peuvent se compliquer du syndrome d'Ayerza.

Il faut naturellement y ajouter les pneumopathies chroniques qui surviennent après intoxication par les gaz de combat, dont on connaît la fréquence ; il est possible que les observations de syndrome des cardiaques noirs chez les gazés deviennent fréquentes, puisque, nous l'avons vu, ceux-ci réalisent les conditions les plus favorables à l'apparition du syndrome.

Il faut dans ce groupe faire une place à part au syndrome d'Ayerza qui peut venir compliquer la syphilis broncho-pulmonaire ; la fréquence de cette association a été mise en évidence par Escudero : pour lui, ce serait même à ces cas qu'il faudrait réserver le nom de « Maladie d'Ayerza ». Cliniquement, ces malades ne diffèrent en rien de ceux décrits ci-dessus, sinon par l'existence d'un Wassermann positif. Mais à l'autopsie on trouve des lésions indiscutables de broncho-pneumonie syphilitique, et parfois de l'artérite pulmonaire syphilitique. C'est donc en somme une forme de transition avec le type suivant.

B. Maladies déterminant une hypertension par obstacle artériel.

C'est avant tout dans ce groupe l'*artérite syphilitique* qui est en cause. Il s'agit de malades porteurs d'une syphilis active, avec Wassermann positif, qui font une artérite de l'artère pulmonaire au même titre qu'ils pourraient faire une aortite ou une artérite des membres par exemple. Le tableau clinique est alors un peu différent, en ce sens qu'il n'y a pas d'antécédents nets de pneumopathie chronique; les premiers symptômes en date sont une polyglobulie modérée et des signes radiologiques d'hypertension de la petite circulation. Le syndrome d'Ayerza n'apparaît que lorsque l'artérite est suffisamment intense et généralisée pour produire une gêne considérable de l'hématose. Cette évolution est souvent hâtée par des *thromboses* artérielles, avec ramollissement d'une partie importante du parenchyme pulmonaire.

A l'autopsie, on constate l'absence ou la discrétion de la sclérose pulmonaire. Par contre, il existe des lésions diffuses et considérables de tout l'arbre artériel pulmonaire, jusque dans ses capillaires alvéolaires. Parfois coexiste une ectasie de l'artère pulmonaire, souvent une aortite.

Si la syphilis est presque toujours responsable de cette forme artéritique du syndrome d'Ayerza, il faut savoir qu'un tableau clinique très analogue peut être réalisé par d'autres affections. C'est ainsi qu'une *artérite rhumatismale* peut aboutir au stade « cardiaque noir » (cas de Gray et Aitken⁸⁹). Dans un certain nombre de cas, fort rares d'ailleurs, il est impossible de trouver la moindre cause à l'artérite pulmonaire, qui est dite primitive, mais qu'il vaudrait mieux nommer cryptogénétique. Cette variété de syndrome d'Ayerza présente un certain nombre de caractères cliniques et anatomiques qui lui confèrent une certaine individualité : il s'agit toujours de sujets jeunes, entre 25 et 55 ans (alors que les cardiaques noirs ont généralement plus de 45 ans) ; l'affection s'aggrave rapidement ; à l'autopsie, on ne trouve que des lésions de l'artère pulmonaire, fort généralisées d'ailleurs ; mais ces lésions sont histologiquement du type artériosclérose, non inflammatoires, très différentes de la panartérite syphilitique. D'ailleurs ces malades ont d'ordinaire un Wassermann négatif, et rien dans la clinique ni dans l'anatomie de leurs lésions ne permet d'incriminer la syphilis comme cause de leur maladie, contrairement à l'opinion d'Arrillaga.

Il y a certainement une forte analogie entre

cette affection et la maladie de Buerger, mais nous ignorons tout de son étiologie, tout autant que de celle de cette dernière maladie.

C. — Maladies déterminant une hypertension par stase veineuse.

Le type de cette variété est représenté par le syndrome d'Ayerza venant compliquer un rétrécissement mitral.

Cliniquement, il s'agit d'une femme atteinte de rétrécissement mitral depuis de longues années. Après une phase caractérisée par une polyglobulie modérée, des accidents pulmonaires (hémoptysies — dyspnée), le syndrome des cardiaques noirs se constitue assez rapidement, et aboutit en quelques mois à la mort.

L'autopsie montre des lésions de sclérose diffuse de l'artère pulmonaire, avec, par endroits, des zones d'artérite subaiguë, dues, sans doute, aux infections secondaires. Il existe, en outre, des altérations étendues du parenchyme pulmonaire.

Dans cette forme, l'apparition du syndrome d'Ayerza est liée sans doute à la sclérose de l'artère pulmonaire consécutive à l'hypertension de la

petite circulation : d'où gêne de l'hématose, encore accrue par la stase veineuse et les lésions congestives du poumon.

Il faut rapprocher de cette variété du syndrome d'Ayerza les cas observés au cours de la symphyse du péricarde, des compressions veineuses de la base du cœur, de certaines affections congénitales du cœur, qui relèvent sans doute d'un mécanisme analogue.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A l'autopsie d'un cardiaque noir, on trouve constamment trois ordres de lésions :

1° Lésions cardiaques, particulièrement du ventricule droit.

2° Lésions de l'artère pulmonaire, athérome ou artérite.

3° Lésions pulmonaires : surtout lésions alvéolaires ou interstitielles, dont l'intensité et la systématisation varient beaucoup suivant la cause du syndrome.

A. — Lésions cardiaques.

Après ouverture du péricarde, qui contient souvent une quantité notable de liquide (asystolie), on est frappé par le volume énorme des cavités droites, et plus particulièrement du ventricule.

Celui-ci est augmenté de façon telle qu'il forme

la face antérieure du cœur, et souvent même la pointe, cachant les cavités gauches qui semblent quelquefois un appendice du cœur droit.

Cette augmentation de volume est due, non seulement à une dilatation asystolique, mais encore à une hypertrophie musculaire considérable. L'épaisseur des parois ventriculaires est énorme, égale ou supérieure à celle du ventricule gauche, pouvant atteindre 15 à 20 millimètres.

L'oreillette droite est également hypertrophiée, mais d'une façon moins intense que le ventricule.

Les cavités gauches sont normales, sauf dans le cas où le syndrome est venu compliquer un rétrécissement mitral.

Il n'y a pas de lésions valvulaires du cœur droit.

B. — Lésions de l'artère pulmonaire.

Il est exceptionnel de ne pas trouver à l'autopsie d'un cardiaque noir des lésions de l'artère pulmonaire. Mais ces lésions sont extrêmement variables dans leur intensité, dans leur distribution, dans leur histologie, chez des malades dont le syndrome clinique était comparable. Alors qu'on attachait autrefois une importance particulière aux lésions

du tronc et des grosses branches de l'artère, on tend aujourd'hui à considérer comme beaucoup plus essentielles les altérations des artérioles et des capillaires, avec raison, semble-t-il : nous n'étudierons ici que les....

Lésions du tronc et des grosses branches, nous réservant d'étudier les lésions artériolaires avec les lésions pulmonaires. Dans les cas typiques, on observe une forte dilatation et un épaississement considérable du tronc de l'artère et de ses grosses branches de division.

Le tronc de l'artère est énorme, souvent plus volumineux que l'aorte. A la coupe, la paroi est épaissie, fibreuse, criant sous le couteau, souvent parsemée de plaques athéromateuses visibles à l'œil nu, plus ou moins nombreuses, siégeant avec prédilection sur le tronc et au niveau des bifurcations. Cet épaississement des parois artérielles peut souvent être suivi très loin par dissection des branches intra-pulmonaires de l'artère.

L'étude histologique de ces lésions artérielles permet de différencier deux grands types anatomiques d'artérite pulmonaire, qui peuvent s'observer l'un et l'autre à l'autopsie des cardiaques noirs.

a) Dans un premier groupe, il s'agit indubitablement d'*artérite infectieuse*. On constate une

panartérite, les trois tuniques de l'artère sont touchées.

L'intima est très épaisse, divisée en deux couches : l'une, profonde, formée par une large bande de fibres élastiques disposées en feutrage épais, souvent vascularisée par des capillaires; l'autre, superficielle, pouvant réaliser une thrombo-endarterite avec réaction organisatrice du vaisseau et vascularisation cicatricielle.

La mésartère est le siège de lésions importantes, avec segmentation mutilante d'un grand nombre de ses faisceaux élastiques fondamentaux. Elle est fortement épaisse, parsemée de larges bandes cicatricielles accompagnant les vaisseaux qui viennent de la périartère.

La périartère est distendue, épaisse, de densité fibroïde. De place en place existent des amas lymphocytaires ou plasmocytaires allongés parallèlement à la surface du vaisseau, au pourtour des vasa-vasorum et des veinules.

En résumé, lésions de panartérite avec infiltration leucocytaire, présence de capillaires néoformés dans la mésartère et l'endartère : il s'agit évidemment d'artérite inflammatoire, très probablement syphilitique. De fait, Elizalde¹⁴ et Scott-Whartin¹⁵ ont trouvé des tréponèmes dans les parois artérielles de deux malades présentant un

aspect histologique analogue. Il faut bien savoir cependant qu'un tel tableau anatomique n'est pas pathognomonique de l'artérite syphilitique, et qu'il peut être réalisé par d'autres infections chroniques frappant l'artère pulmonaire : en particulier, dans l'artérite pulmonaire compliquant le rétrécissement mitral, les lésions histologiques sont très difficiles souvent à différencier de celles de l'artérite syphilitique.

b) Dans un second groupe de cas, certainement beaucoup plus communs, l'étude histologique ne permet pas de conclure à une artérite inflammatoire : il s'agit d'*artériosclérose de la pulmonaire*, d'origine indéterminée.

Dans ces cas, les lésions frappent électivement l'intima, la limitante interne et la partie centrale de la couche moyenne.

Les lésions de l'intima, les plus importantes, consistent essentiellement en un épaississement considérable de cette tunique, pouvant aller jusqu'à l'oblitération complète du vaisseau. Cette endartérite s'accompagne souvent de dégénérescence grasseuse ou calcaire, mais il n'y a pas d'infiltration leucocytaire ou d'organisation cicatricielle. En outre on constate un épaississement très marqué de la *limitante interne*, s'accompa-

gnant d'une hypertrophie des couches élastiques et musculaires de la *mésartère*.

En résumé, lésions banales d'artériosclérose, telles qu'on peut en observer dans le territoire de la grande circulation : mais *rien dans l'histologie de ces lésions ne permet de conclure à leur origine syphilitique*, même si on les observe chez un sujet ayant eu un Wassermann positif. Chez certains malades d'Escudero et de Brachetto-Brian, présentant à l'autopsie des lésions indiscutables de broncho-pneumonie syphilitique, coexistaient les deux types de lésions artérielles que nous venons de décrire : mais l'artériosclérose était généralisée, alors que l'artérite syphilitique ne se voyait qu'aux endroits où l'artère était englobée dans un foyer parenchymateux spécifique.

On conçoit l'importance de cette distinction anatomique entre l'artérite syphilitique et l'artériosclérose. Il est actuellement impossible de justifier une assimilation des deux types lésionnels, d'attribuer le tout à la syphilis. Si l'artériosclérose pulmonaire peut s'observer chez des malades ayant une syphilis en évolution, on l'observe aussi, et beaucoup plus souvent, chez des sujets absolument indemnes de syphilis. Chez nos trois malades, la nature non syphilitique des lésions est indubitable, mais la preuve anatomique de l'artério-

sclérose n'a pu être faite : cependant les images radiologiques sont suffisamment démonstratives pour qu'on puisse affirmer l'existence de lésions de l'artère pulmonaire. En fait, l'artériosclérose de la pulmonaire semble être une lésion assez banale, comme l'a montré Giuffrida, dans les cas où existe une hypertension de la petite circulation, même en dehors de tout syndrome d'Ayerza. Il semble donc beaucoup plus logique d'admettre que l'artériosclérose de l'artère pulmonaire est un processus d'origine essentiellement mécanique, lié à l'hypertension artérielle, et peut-être favorisé dans son apparition par des infections chroniques atténuées, soit générales (syphilis), soit locales (broncho-pneumopathies chroniques). A ce point de vue, certaines observations sont très suggestives, qui montrent une artériosclérose généralisée et intense de la petite circulation s'opposant à une intégrité absolue des artères de la grande circulation, par exemple dans le rétrécissement mitral. On peut en rapprocher la constatation exactement inverse qui est de règle dans les hypertensions de la grande circulation.

Il nous semble donc permis d'opposer deux types étiologiques d'artérite pulmonaire, dans le syndrome d'Ayerza :

1° Dans certains cas, *l'artérite pulmonaire est*

primitive ; l'hypertension artérielle est secondaire. La syphilis est le plus souvent en cause.

2° Dans d'autres cas, *de beaucoup les plus fréquents*, l'hypertension artérielle est *primitive*, les lésions de l'artère pulmonaire sont secondaires. Cette hypertension pouvant être due, soit à de la sclérose pulmonaire, soit à un rétrécissement mitral.

C. — Lésions pulmonaires.

Le chapitre des lésions pulmonaires chez les cardiaques noirs est difficile, car ces lésions peuvent être très variées : le syndrome d'Ayerza compliquant parfois une tuberculose fibreuse, une dilatation bronchique, un cancer du poumon, l'emphysème. Il faut donc s'attendre à trouver à l'autopsie les lésions particulières à ces diverses maladies causales.

Dans d'autres cas, les altérations pulmonaires sont plus discrètes : c'est que le syndrome d'Ayerza peut survenir à la suite d'une artérite primitive de la pulmonaire, d'ordinaire syphilitique : les lésions pulmonaires, dans ces cas, sont centrées sur les artères, car elles sont dues à des thromboses vasculaires.

Mais il y a dans le poumon des cardiaques noirs une lésion constante, qu'on observe dans tous les cas, quelque soit la cause première du syndrome : c'est la lésion de l'alvéole pulmonaire, celle-ci étant comprise comme une unité physiologique, c'est-à-dire inséparable de son capillaire satellite. C'est certainement cette lésion alvéolaire qui est le substratum anatomique donnant au syndrome d'Ayerza une unité clinique indiscutable.

Ainsi comprise, la lésion alvéolaire peut être due, soit à une atteinte de la plaque pulmonaire (pneumopathies), soit à une atteinte du capillaire (artérite primitive). Dans l'un et l'autre cas, la conséquence fatale est la diminution de la perméabilité gazeuse pulmonaire, la gêne de l'hématose. Nous y reviendrons dans le chapitre de Pathogénie. Il faut cependant insister ici sur l'unité anatomique de ces lésions alvéolaires : si en effet à l'origine on peut théoriquement distinguer lésions d'origine artérielle et lésions d'origine pulmonaire, très rapidement cette dualité lésionnelle disparaît ; dans le cas d'artérite primitive, l'irrigation insuffisante de l'alvéole altère rapidement la perméabilité de cet organe ; dans le cas de sclérose pulmonaire primitive, l'hypertension artérielle surajoutée aboutit bientôt à la sclérose secondaire de l'artère. Dans les deux cas, la perméabilité gazeuse du poumon

en est fatalement encore abaissée : d'où accentuation de la gêne de l'hématose.

C'est à dessein que nous avons omis dans cette étude anatomique la description des cas très rares d'artériosclérose pulmonaire primitive cryptogénétique. Anatomiquement, ces lésions artérielles sont du type artériosclérose et non du type artérite inflammatoire : il est donc difficile de faire intervenir la syphilis dans leur étiologie.

LA POLYGLOBULIE DES CARDIAQUES NOIRS

Jusqu'à ces dernières années, les auteurs avaient peu insisté sur la polyglobulie du syndrome d'Ayerza, sur ses causes et son rôle pathologique. On savait cependant qu'il s'agissait d'un symptôme constant et précoce, traduisant sans doute une réaction de défense de l'organisme contre l'anoxémie.

Les travaux modernes ont mis en valeur le rôle de la polyglobulie dans le déterminisme du syndrome, et tendent à prouver que, si réaction de défense il y a, cette réaction de défense est peut-être pour le moins inutile, sinon nuisible.

Avant d'étudier plus complètement le rôle de la polyglobulie, il faut insister sur un point de détail qu'Escudero⁵¹ a bien mis en lumière : chez un cardiaque noir en période d'asystolie, la polyglobulie souvent considérable qu'on observe n'est

pas entièrement une polyglobulie vraie ; la stase sanguine périphérique due à l'asystolie augmente la concentration globulaire du sang capillaire : aussi faut-il toujours dans ce cas adjoindre une numération du sang veineux à la numération du sang capillaire. Si le sang veineux contient une proportion d'hématies nettement inférieure à celle du sang périphérique, il ne faudra considérer comme « polyglobulie de base » que le chiffre qu'on obtiendra par une nouvelle numération lorsque l'asystolie aura cédé à un traitement toni-cardiaque. De fait, chez nos trois malades, la polyglobulie présentait des variations importantes, qui correspondaient grossièrement aux alternatives de l'asystolie.

Dans ces conditions, on s'aperçoit que la polyglobulie est d'ordinaire moins intense que certains auteurs ne le disent, comprise généralement entre 6 et 8 000 000. Les chiffres de 10 à 12 000 000, cités dans quelques observations, se rapportent sans doute à des numérations faites chez des malades asystoliques.

Quelle est la cause première de cette polyglobulie permanente ? Depuis longtemps, on soupçonnait qu'il s'agissait d'une réaction de défense, l'organisme réagissant par une augmentation de surface du tissu oxydable à la gêne de l'hématose, liée elle-

même aux lésions pulmonaires ou artério-pulmonaires. On est d'accord aujourd'hui pour admettre la réalité de ce phénomène, à la suite notamment des travaux de Binet qui a réalisé une polyglobulie expérimentale durable chez l'animal par injection de particules de lycopode dans la circulation pulmonaire; et aussi après les travaux remarquables de Barcroft⁹⁰, Haldane⁹¹ et Carlos Monge⁹² sur l'érythrémie des altitudes.

La polyglobulie observée chez les habitants des Hauts-Plateaux Andins reproduit en effet souvent d'une façon frappante le tableau clinique du syndrome d'Ayerza. Or, l'érythrémie est dans ce cas particulier liée indiscutablement à l'anoxémie; l'hémoglobine ne pouvant fixer une quantité d'oxygène suffisante par suite de la faible tension de ce gaz dans l'atmosphère, surtout lorsque la perméabilité de la plaque respiratoire pulmonaire est faible.

Dans le cas de syndrome d'Ayerza, le processus est un peu différent, en ce sens que l'anoxémie est liée avant tout à l'imperméabilité de la plaque pulmonaire ou de l'endothélium artériel, la tension de l'oxygène dans l'air extérieur n'étant pas modifiée. Le résultat est cependant le même, l'anoxémie se constitue, et déclenche la polyglobulie sans doute par excitation d'un centre régulateur mésentérique.

lique, dont l'existence semble aujourd'hui vraisemblable.

En outre, la diminution de la perméabilité de l'alvéole se traduit encore par une gêne de l'excrétion du gaz carbonique : d'où rétention de CO_2 et alcalose sanguine.

Étant donné le mécanisme probable de l'apparition de la polyglobulie, celle-ci est sans aucun doute un témoin fidèle de l'insuffisance pulmonaire, et sa recherche devrait être systématique dans toute affection pulmonaire chronique, afin de dépister précocement le syndrome d'Ayerza à son début.

Escudero⁵¹, en 1926, voulut distinguer deux variétés différentes de polyglobulie chez les cardiaques noirs. Dans certains cas, les plus fréquents, l'érythrocytose d'ailleurs assez légère serait un simple processus de défense ; dans d'autres cas, il s'agirait d'une véritable maladie, liée à une réactivation pathologique de la fonction érythropoïétique des os longs, en rapport avec la syphilis. Dans cette seconde variété, l'érythrocytose, beaucoup plus forte, se joindrait à des lésions broncho-artério-pulmonaires également syphilitiques pour réaliser un cadre pathologique bien défini auquel il conviendrait de réserver le terme de « maladie d'Ayerza ».

Pour différencier ces deux variétés d'érythrocytose, Escudero se base essentiellement sur l'épreuve de la sédimentation sanguine et sur la biopsie de la moelle d'une épiphyse osseuse : la vitesse de sédimentation étant très retardée et la moelle osseuse en pleine activité dans les cas d'érythrose syphilitique vraie.

Sans discuter la possibilité d'une pareille polyglobulie syphilitique (qui ne s'observe dans aucune autre manifestation viscérale de la syphilis), il faut dire cependant que les arguments d'Escudero en faveur d'une telle dualité sont bien faibles ; l'intensité de la polyglobulie ne prouve pas qu'elle ne puisse être en rapport avec un trouble de l'hématose, car dans les érythrémies chroniques de l'altitude, Carlos Monge a vu souvent des chiffres d'hématies supérieurs à 10 000 000 ; d'autre part, le test de la sédimentation sanguine n'a dans le cas présent qu'une valeur très faible, cette réaction étant en grande partie sous la dépendance du chiffre des hématies dans le sang : Avec une polyglobulie de huit millions la sédimentation est presque indéfiniment retardée. Quant à la réaction érythroblastique de la moelle des os longs, rien ne prouve qu'elle ne puisse s'observer à la suite d'une excitation forte du centre régulateur ; en particulier, on la trouve constamment chez

l'animal après un traitement intensif par un hémolytique puissant, par exemple le chlorhydrate de phénylhydrazine; d'autre part, la trépanation exploratrice du tibia n'est certainement pas une épreuve que le malade doive accepter docilement, ce qui tend à restreindre énormément son emploi. Il serait cependant évidemment intéressant de contrôler les dires d'Escudero, et de vérifier en particulier si une érythrémie intense chez un cardiaque noir non syphilitique peut exister sans réactivation de la moelle des os longs. En outre, il faudrait avant d'accepter cette dualité des polyglobulies savoir si une réactivation analogue ne s'observe pas chez les érythrémiques des Andes.

Vrai ou faux, le travail d'Escudero a eu du moins le mérite de mettre en doute le dogme de l'intangibilité de l'érythrocytose chez les cardiaques noirs; la conséquence logique de l'idée d'Escudero est en effet fatalement la suivante : dans le cas d'érythrocytose réactionnelle, phénomène de défense, la polyglobulie doit être respectée; au contraire, en présence d'une polyglobulie pathologique, syphilitique, il faut traiter cette polyglobulie comme on traite une maladie de Vaquez, en ramenant à un chiffre normal le taux des hématies par la radiothérapie ou les médicaments hémolytiques. Mais Escudero ne semble pas être allé jusqu'au

bout de sa pensée, et n'a pas jusqu'ici publié d'observations de malades traités de cette façon.

Mais, en 1929, Pagniez, Rouqués, Solomon et Bardin⁷⁷ ont rapporté un certain nombre de cas de cardiaques noirs dont l'état fut amélioré de façon réellement remarquable par la radiothérapie des épiphyses osseuses : celle-ci ayant ramené le chiffre des hématies à la normale. En particulier leur premier malade, cardiaque noir typique, avec cyanose très étendue et asystolie grave, fut amélioré en quelques semaines et était encore en excellent état treize mois après le début du traitement. Chez ce malade, en l'absence de ponction de la moelle du tibia, on ne peut affirmer l'existence d'une réaction myéloblastique : mais on peut la considérer comme très vraisemblable parce que l'irradiation des épiphyses osseuses fut précédée d'une irradiation prolongée de la rate, qui n'avait amené aucune diminution du chiffre des hématies. Il s'agirait donc probablement d'un cas de maladie d'Escudero.

Il est incontestable que ces observations, malheureusement trop rares encore, sont d'un puissant intérêt thérapeutique et aussi pathogénique. On peut se demander en effet si la polyglobulie n'est pas un facteur d'aggravation de la maladie, plutôt qu'un phénomène bienfaisant. Même sans admettre

les idées d'Escudero, il est certain qu'une réaction dite « de défense » n'est pas toujours utile, efficace. Dans le cas particulier de la polyglobulie, il semble bien que l'augmentation du nombre des hématies soit un phénomène automatique, survenant infailliblement en cas d'anoxémie : mais si dans certains cas, comme par exemple dans le mal des montagnes, cette polyglobulie est utile, parce qu'elle permet de maintenir dans le sang un poids d'oxygène normal, il n'en est pas fatalement de même lorsque l'alvéole pulmonaire imperméable ne laisse filtrer qu'une quantité très faible d'oxygène. Même dans l'érythrémie des altitudes, comme l'a montré Carlos Monge, la polyglobulie réactionnelle, qui est constante, n'empêche l'apparition des symptômes du mal des montagnes que chez les sujets dont le coefficient de diffusion de l'oxygène est compris entre 40 et 60 ; au contraire, chez les individus dont le Do est faible, situé entre 25 et 40, l'anoxémie est aussi forte que si la polyglobulie n'apparaissait pas. On conçoit d'ailleurs aisément qu'un nombre même anormalement élevé d'hématies ne puisse pas fixer plus d'oxygène qu'il n'en filtre à travers l'alvéole ; quand la rapidité de cette filtration est faible, la polyglobulie est absolument inutile. Or, chez les cardiaques noirs, le coefficient de diffusion est

encore beaucoup plus faible, par suite de lésions de la plaque pulmonaire ou du capillaire alvéolaire ; d'autre part, la tension de l'oxygène dans l'atmosphère est normale, donc l'oxydation de l'hémoglobine facile. Il est fort probable que, chez de tels malades, un nombre d'hématies *inférieur à la normale* suffirait à capter tout l'oxygène qui filtre à travers l'alvéole. La *polyglobulie des cardiaques noirs* est donc très probablement une réaction de *défense inutile*.

Peut-on aller plus loin et démontrer que cette polyglobulie est non seulement inutile, mais encore nuisible ? Peut-être.

La polyglobulie, entraînant une forte augmentation de la viscosité sanguine, peut sans doute, chez ces malades dont les capillaires pulmonaires sont fortement rétrécis, accentuer l'hypertension de la petite circulation, augmenter la fatigue cardiaque et précipiter l'asystolie. L'expérience nous a appris qu'une saignée copieuse était le meilleur traitement du syndrome d'Ayerza, et plusieurs auteurs (notamment Aubertin, Lévy et Foulon²⁷) ont signalé des améliorations remarquables après de fortes hémorragies internes.

D'autre part, même dans la maladie de Vaquez, où la perméabilité artérielle est conservée, on observe des symptômes liés à l'hyperviscosité, qui

disparaissent quand on ramène à la normale le chiffre des hématies. En outre, il existe chez ces malades une tendance très nette aux phlébites et aux thromboses, qui est également vraisemblablement sous la dépendance de la polyglobulie ; peut-être faut-il aussi attribuer à l'augmentation du nombre des hématies les thromboses pulmonaires qui sont si fréquentes chez les cardiaques noirs.

Signalons enfin que, d'après Carlos Monge⁹², l'hypertrophie, puis la dilatation du ventricule droit sont très fréquents chez les érythrémiens des Andes, alors qu'il n'existe pas chez eux de lésions pulmonaires : cette asystolie droite disparaît rapidement si le malade descend dans la plaine, et peut-être est-elle, au moins partiellement, sous la dépendance de la polyglobulie et de l'hyperviscosité sanguine qui en résultent.

Sans insister davantage, on voit qu'un certain nombre de faits plaident en faveur du rôle de la polyglobulie dans le déterminisme des accidents du syndrome d'Ayerza.

Personne ne discute la nécessité de traiter une maladie de Vaquez en ramenant à la normale le chiffre des hématies : de fait, cela suffit en général pour faire disparaître les principaux accidents de la maladie.

Or, il n'est pas impossible que l'érythrémie vraie ne soit pas essentiellement différente des polyglobulies dites secondaires, ou pulmonaires. Harrop, étudiant le coefficient de diffusion de l'oxygène dans plusieurs cas de maladie de Vaquez, a trouvé chaque fois un D_0 inférieur à la normale; ce qui permet de croire à la possibilité d'une origine respiratoire de la maladie de Vaquez. Malheureusement, nos connaissances sur ce point sont encore trop vagues pour qu'on y puisse voir un argument important en faveur de notre théorie.

Quel que soit le résultat des expériences thérapeutiques futures, il semble dans l'état actuel de nos connaissances que la polyglobulie du syndrome d'Ayerza doive aujourd'hui se traiter. La radiothérapie des épiphyses osseuses est certainement la méthode de choix, car elle permet une rétrocession lente du chiffre des hématies, ne produit pas de choc, et rend possible l'interruption immédiate du traitement en cas d'aggravation des symptômes. Cependant, en cas d'urgence, on pourra donner du chlorhydrate de phénylhydrozine, avec une grande prudence, et en cessant le médicament dès l'amorce de l'hémolyse. Peut-être dans certains cas obtiendra-t-on des résultats aussi remarquables que ceux constatés par M. Pagniez et ses élèves.

EXISTE-T-IL UNE “ MALADIE D'AYERZA ”?

Nous venons de montrer en étudiant l'étiologie et l'anatomie pathologique des cardiaques noirs qu'il s'agissait d'un syndrome clinique et non pas d'une maladie. Mais y a-t-il parmi les cardiaques noirs une entité anatomique, étiologique et clinique à laquelle on pourrait attribuer le nom de « maladie d'Ayerza »?

Depuis trente ans, les élèves d'Ayerza s'y efforcent en vain ; et à ce propos il est curieux de voir à quel point ceux-ci s'entendent mal eux-mêmes sur la définition de cette prétendue « maladie d'Ayerza ».

Voyons en effet ce qu'écrivent en 1926 deux élèves d'Ayerza, Bullrich et Behr⁹³.

« Les cardiaques noirs sont des bronchitiques
« depuis l'enfance, qui ont de la cyanose par des-
« truction de leur parenchyme pulmonaire, d'où
« résulte une insuffisance de l'hématose. Ces
« mêmes lésions pulmonaires, avec ou sans sclé-

« rose de l'artère pulmonaire, provoquent une
« hypertension de la petite circulation, aboutis-
« sant à la longue à l'asystolie droite irréductible. »

Pour eux donc, la maladie d'Ayerza n'est autre
que la vieille « asystolie d'origine pulmonaire » des
classiques.

Mais Arrillaga² en 1912 écrivait ceci :

« La sclérose de l'artère pulmonaire, secondaire
« aux affections pulmonaires chroniques, est ce
« qui constitue les cardiaques noirs d'Ayerza. »

Pour lui, la sclérose de l'artère pulmonaire est
l'élément essentiel du syndrome « cardiaque
noir » : c'est à cette sclérose qu'il faut donner le
nom de « maladie d'Ayerza ». Cette opinion a été
soutenue par beaucoup d'autres élèves d'Ayerza,
notamment Patiño Mayer³⁴, Barlaro³⁵, Brachetto-
Brian³⁴.

Or, en 1920, Arrillaga changea brusquement
d'opinion et décréta que dorénavant « les cardia-
ques noirs seraient les sujets porteurs d'une arté-
rite primitive syphilitique de l'artère pulmonaire »,
les autres ne sont que de faux cardiaques noirs,
atteints d'une fausse maladie d'Ayerza.

En 1926, Escudero³⁴ décrit une affection carac-
térisée par la concomitance chez le même malade

de syphilis bronchique, de sclérose sténosante de l'artère pulmonaire, et d'une érythrocytose considérable, également de nature syphilitique. Au lieu de proposer pour cette maladie le nom de « maladie d'Escudero », il l'appelle « maladie d'Ayerza », en l'honneur du maître qui eut le mérite de décrire sous le nom de « cardiaque noir » l'épisode terminal, asystolique, de l'affection.

Si les élèves d'Ayerza interprétèrent de façon si variée la pensée de leur maître, on peut en déduire que cette pensée devait être un peu vague. De fait, il semble bien que le jour où Ayerza présenta à ses auditeurs un vieux toussueur asystolique et cyanotique, qu'il baptisa « *cardiaco negro* » parce que le mot était joli et faisait image, il ne pensait pas avoir fait une découverte sensationnelle. La preuve en est qu'il attendit de longues années avant de laisser présenter à ses élèves le syndrome des cardiaques noirs comme une nouvelle entité clinique et anatomique, et encore plus longtemps avant de publier lui-même sur ce sujet. C'est qu'il savait fort bien n'avoir eu que le mérite assez maigre de créer un nom pour désigner une affection déjà parfaitement connue et décrite avant lui : dans les cliniques de Peter, que, d'après Goyena, Ayerza citait souvent, on trouve une description

parfaite de l'asystolie droite d'origine pulmonaire, comme on peut en juger par ces extraits. (Cliniques de Peter, édition de 1880, t. I, p. 172.)

« ... Ainsi, quand elles ne succèdent pas à une
« maladie du cœur gauche les affections du
« cœur droit sont dues à des lésions pulmo-
« naires.... Dans tous les cas, l'obstacle gênant
« la circulation sanguine siège dans les capil-
« laires de l'hématose, qui refusent de se laisser
« traverser par le sang que leur envoie le cœur
« droit. Alors, comme l'a très-bien démontré
« Gouraud dans sa magistrale étude (*De l'influence*
« *pathogénique des maladies pulmonaires sur le*
« *cœur droit*, Paris, 1865), l'obstacle pulmonaire
« a pour effet d'augmenter la colonne sanguine
« contenue dans l'artère pulmonaire, et, par
« conséquent, d'entraîner la dilatation de ce
« vaisseau, en triomphant de son élasticité. »

« ... Les lésions pulmonaires qui produisent le
« plus habituellement la maladie du cœur droit
« sont, avant tout, les maladies chroniques des
« voies aériennes, et spécialement l'emphysème
« vésiculaire très étendu, l'asthme, les bronchites
« chroniques. »

« ... Il va de soi que les maladies du cœur
« droit sont beaucoup plus graves que celles du
« cœur gauche, parce que, dans le premier cas,

« le malheureux malade commence son affection
« cardiaque par la fin. »

« ... Qu'il s'agisse d'emphysème pulmonaire ou
« d'une autre grave maladie des poumons, le
« malade a de l'anémie (Peter donne à ce mot
« le sens de cyanose) par anoxémie avant d'avoir
« sa maladie du cœur droit, laquelle va rapi-
« dement y adjoindre de l'anémie [cyanose] par
« anhématie. »

Il est inutile de multiplier les citations pour prouver que, du moment qu'Ayerza connaissait cette description des cardiaques noirs, il ne pouvait se figurer avoir inventé autre chose que le nom de « *cardiaco negro* ».

Mais, dira-t-on, c'est l'artérite pulmonaire qu'Ayerza a décrite, et c'est à cette artérite qu'il faut donner le nom de « maladie d'Ayerza ! »

Sans même discuter la légitimité de faire de cette artérite le substratum anatomique des cardiaques noirs, il est absolument certain que ce n'est pas Ayerza qui eut le premier cette idée. Selon Escudero et Arrillaga, ce serait en réalité Escudero qui, trouvant à l'autopsie d'un cardiaque noir de l'athérome de l'artère pulmonaire, fit un rapprochement entre les lésions anatomiques et

le syndrome clinique. En fait, ce ne sont ni Ayerza ni Escudero qui furent les premiers à insister sur l'artériosclérose pulmonaire chez les cardiaques noirs. Si nous ouvrons, en effet, les cliniques de Peter, quelques pages plus loin, nous verrons étudiés tout au long les rapports entre l'hypertension pulmonaire, l'athérome artériel et l'asystolie pulmonaire (page 92).

« ... Comme conséquence anatomique, les petits
« vaisseaux de l'hématose deviennent définitive-
« ment variqueux par le fait des dilatations ampul-
« laires, très bien décrites par Buhl; et çà et là
« leurs parois, dégénérant, s'infiltrent de granu-
« lations graisseuses.... Mais ces lésions des
« petits vaisseaux et des capillaires vont bientôt
« être suivies de celles de l'artère pulmonaire,
« qui, peu à peu, se dilate considérablement,
« d'abord dans ses branches, puis dans son
« tronc. »

A la page 104, décrivant l'autopsie d'un
« malade mort en état d' « asystolie hypercyano-
« tique », Peter dit ceci :

« La cavité de l'oreillette droite est sensible-
« ment distendue.... L'orifice de l'artère pulmo-
« naire a une circonférence d'environ 8 centi-
« mètres. Immédiatement après la valvule, qui
« est saine, l'artère pulmonaire est le siège de

« plaques athéromateuses qui s'étendent à tout
« l'arbre artériel jusqu'aux branches intra-pulmo-
« naires. »

Est-il besoin d'insister pour démontrer que, sur ce chapitre de l'artérite pulmonaire, Ayerza et ses élèves n'ont rien inventé.

Reste la seconde opinion d'Arrillaga³², qui estime maintenant que la vraie maladie d'Ayerza est l'artérite syphilitique de la pulmonaire. Évidemment, l'artérite syphilitique a une certaine individualité anatomique et clinique, si elle n'a pas la fréquence que lui attribue Arrillaga; mais Ayerza n'est certainement pour rien dans sa description, et il n'y a aucune raison pour l'appeler « maladie d'Ayerza » et non « maladie d'Arrillaga ». La même critique s'applique exactement à la « maladie d'Escudero », car il n'est pas d'usage en médecine de donner à une maladie nouvellement décrite un nom qui ne soit pas celui de son inventeur.

De cette petite étude historique, il résulte à l'évidence que le seul mérite d'Ayerza fut de donner un nom très descriptif au syndrome clinique de l'asystolie hypercyanotique des pulmonaires. S'il n'est pas possible d'accepter une « maladie d'Ayerza » qui n'aurait aucune unité

étiologique et anatomique, et qui, d'ailleurs, n'aurait jamais été décrite par Ayerza, nous pouvons cependant admettre le terme de « syndrome d'Ayerza », qui correspond à une entité clinique bien définie, et rend un hommage largement suffisant au professeur de Buenos Aires.

PATHOGÉNIE

Nous avons maintenant un aperçu suffisant des caractères étiologiques et anatomiques du syndrome d'Ayerza pour comprendre à quel point la pathogénie de cette affection est éclairée par les observations que nous avons rapportées au début de ce travail.

Chez nos trois malades, en effet, il y eut à l'origine de la maladie une cause manifeste, l'intoxication par les gaz de combat. Cette intoxication, qui détermina certainement de graves lésions bronchiques et alvéolaires aiguës, laissa des séquelles cicatricielles : les unes extra-alvéolaires (sclérose interstitielle périvasculaire ; dilatations bronchiques ; les autres alvéolaires (emphysème ; sclérose des plaques pulmonaires).

La conséquence physiologique de ces deux types de séquelles fut double :

1° *Une hypertension de la petite circulation, liée aux lésions de sclérose périvasculaire : pour*

vaincre la résistance opposée au passage du sang par la gangue scléreuse des petits vaisseaux, le ventricule droit est contraint d'intensifier la violence de ses contractions.

2° *Un trouble de l'hématose* : De l'emphysème et de la sclérose des parois alvéolaires va résulter une diminution de la perméabilité gazeuse ; d'où diminution du coefficient de diffusion de l'oxygène, oxydation imparfaite de l'hémoglobine.

Mais, pendant plusieurs années, ces troubles vont rester latents : le ventricule droit s'organise pour assurer une hypertension de la petite circulation, par l'hypertrophie de ses parois musculaires ; d'autre part, la quantité de tissu pulmonaire actif est encore grande, si sa valeur fonctionnelle est diminuée, et la gêne de l'hématose n'est que légère, se traduisant seulement par de la dyspnée d'effort.

Malheureusement, au cours de cette période de compensation, des poussées infectieuses pulmonaires surviennent fréquemment : bronchites aiguës, congestions pulmonaires, dont le rôle va être néfaste parce que leur guérison est suivie chaque fois d'une aggravation des lésions cicatricielles, d'une nouvelle diminution quantitative et qualitative du champ de l'hématose.

En même temps, des lésions d'un ordre différent apparaissent : les artérioles pulmonaires deviennent le siège de processus d'endartérite oblitérante, sans doute causée par l'hypertension artérielle et peut-être favorisée par les poussées infectieuses pulmonaires aiguës. Cette endartérite oblitérante va accentuer la gêne de l'hématose en surajoutant à l'imperméabilité alvéolaire l'imperméabilité vasculaire.

Au fur et à mesure que s'accroît l'anoxémie, la dyspnée du malade devient plus marquée. Lorsque le taux de l'oxygène sanguin est descendu au-dessous d'un seuil encore mal déterminé, un mécanisme de défense va entrer en jeu, la *polyglobulie*. Celle-ci est due à l'exaltation de la fonction érythropoïétique, sans doute sous l'influence d'une incitation partie d'un centre régulateur mésentérique : mais il s'agit là d'une réaction automatique, dont l'utilité est douteuse, car l'anoxémie résulte non pas d'une mauvaise fixation de l'oxygène sur les hématies, mais d'une filtration insuffisante du gaz à travers la paroi alvéolaire. La seule conséquence de cette polyglobulie sera l'augmentation considérable de la quantité d'hémoglobine réduite dans le sang : ce qui cliniquement explique l'hypercyanose qui apparaît dès que s'installe la polyglobulie.

De même que la plaque pulmonaire s'oppose à l'entrée de l'oxygène, elle gêne la sortie du gaz carbonique : il en résulte une alcalose sanguine progressive, par rétention du CO^2 libre. Cette rétention de CO^2 va augmenter encore la dyspnée.

Bientôt est réalisé le syndrome d'Ayerza, avec son hypercyanose, sa dyspnée, sa polyglobulie. Mais, à cette période, s'il y a décompensation pulmonaire et sanguine, la compensation cardiaque est encore bonne : malgré l'apparence, ces malades ne sont pas des asystoliques. Le ventricule droit lutte avec énergie contre l'insuffisance de l'hématose et la sclérose artérielle.

Mais la résistance du ventricule va finir par s'épuiser au bout d'un temps qui varie sensiblement selon la résistance du sujet et selon l'intensité des lésions. La dilatation du ventricule droit va s'annoncer chez ces malades par l'apparition d'œdème, le redoublement de la cyanose, de la polyglobulie et de la dyspnée. Il semble que cette défaillance ventriculaire soit le résultat d'une association complexe de facteurs multiples : à la fatigue du travail excessif s'ajoute certainement le rôle important de la nutrition insuffisante du myocarde par un sang anoxémié; et peut-être aussi le surcroît de travail dû à la résistance

qu'oppose un sang hypervisqueux à son passage à travers des artérioles à demi thrombosées. On comprend que dans ces conditions la défaillance du ventricule soit grave, et que les toni-cardiaques les plus énergiques ne puissent lui redonner qu'une tonicité éphémère ; d'autant plus que la stase sanguine résultant de l'asystolie ne peut qu'accentuer l'anoxémie sanguine et cardiaque. Aussi la mort survient-elle rapidement dès l'apparition des premiers signes d'asystolie.

Peut-on opposer à cette hypothèse pathogénique simple et logique une autre explication ? A notre avis, c'est certainement bien difficile. En particulier, la théorie d'Arrillaga est impossible à soutenir dans ce cas. On sait que, pour cet auteur, c'est toujours la lésion de l'artère pulmonaire qui est primitive, et que cette artérite est toujours de nature syphilitique : s'il existe des lésions pulmonaires, elles sont, ou bien la conséquence des lésions artérielles, ou bien un simple « mordant » qui favorise la localisation du tréponème. Il faudrait donc, d'après lui, admettre que chez nos malades l'intoxication par les gaz, indubitable, n'est qu'accessoire ; au contraire, la cause essentielle serait la syphilis, dont ils ne présentaient aucun stigmate clinique ou sérologique. Il n'est pas besoin d'insis-

ter pour montrer ce que peut avoir d'artificiel, de forcé, d'hypothétique, une pareille explication.

Nous pouvons donc admettre, sans gros risques d'erreur, qu'au moins chez nos malades le syndrome d'Ayerza a été la conséquence directe des lésions pulmonaires dues aux gaz asphyxiants. Qu'une artérite pulmonaire soit venue compliquer le tableau et qu'elle ait pu jouer un rôle adjuvant, c'est fort vraisemblable : mais il n'y a aucune raison de croire que cette artérite fût de nature syphilitique ; il est plus probable qu'il s'agissait d'artériosclérose d'origine mécanique, liée à l'hypertension de la petite circulation, elle-même due à la sclérose pulmonaire.

Il nous semble donc acquis que, contrairement à l'opinion d'Arrillaga, le syndrome d'Ayerza peut survenir au cours de l'évolution des affections pulmonaires chroniques. Cela ne veut pas dire qu'il ne puisse pas s'observer au cours d'une artérite pulmonaire primitive : il existe en effet un certain nombre d'observations où cette origine artérielle est très probable. Mais, même dans ces cas, il ne s'agit pas toujours d'artérite syphilitique : notamment dans l'affection que nous avons appelée artérite primitive cryptogénétique, l'aspect histologique des lésions ne permet pas de conclure à leur nature syphilitique. En somme,

l'artérite primitive syphilitique paraît rarement en cause dans l'étiologie du syndrome d'Ayerza; même dans certains cas de syphilis broncho-pulmonaire avec cyanose (maladie d'Escudero), les lésions artérielles ne sont pas du type inflammatoire bien souvent. On peut croire que la « maladie d'Arrillaga » n'a vraiment qu'une fréquence infime : nous sommes loin du dogme d'Arrillaga.

Est-il possible de substituer au substratum anatomique d'Arrillaga (l'artérite pulmonaire spécifique) un substratum physiologique du syndrome d'Ayerza? Nous croyons légitime de considérer à l'heure actuelle le syndrome des cardiaques noirs comme lié à l'insuffisance fonctionnelle de l'alvéole pulmonaire : celle-ci étant l'unité physiologique respiratoire, se résumant schématiquement à un capillaire placé entre deux plaques pulmonaires énucléées, différenciées en vue de l'hématose. La lésion initiale peut frapper soit le capillaire, soit la plaque pulmonaire : dans les deux cas, la conséquence immédiate en est la diminution de la perméabilité alvéolaire, entraînant à plus ou moins longue échéance l'anoxémie, la polyglobulie et l'asystolie. Pour nous, le syndrome d'Ayerza doit être considéré comme l'aboutissant d'un syndrome d'insuffisance pulmonaire progressive.

CONCLUSIONS

1° Le syndrome d'Ayerza, ou syndrome des cardiaques noirs, peut survenir comme séquelle lointaine d'une intoxication par les gaz de combat.

Nous en rapportons ici trois observations, dans lesquelles le syndrome est au complet : dyspnée, cyanose, polyglobulie, hypertrophie du ventricule droit ; artérite pulmonaire.

2° Il n'y a pas de « maladie d'Ayerza », mais un syndrome, dont les causes peuvent être très variées ; nous ne pouvons souscrire à l'opinion d'Arrillaga, pour qui la maladie d'Ayerza serait due dans tous les cas à une artérite syphilitique de la pulmonaire.

3° Le substratum anatonique du syndrome d'Ayerza ne semble même pas être toujours l'artérite pulmonaire : celle-ci peut exister en dehors

du syndrome, et il y a des cardiaques noirs sans artérite pulmonaire nette.

4° La cause première du syndrome semble être la lésion des bronchioles et surtout de l'alvéole pulmonaire : celui-ci pouvant être atteint dans son élément vasculaire (artériolite oblitérante), ou dans son élément pulmonaire (sclérose, alvéolite chronique) : la conséquence étant dans les deux cas une insuffisance de l'hématose, qui semble le facteur le plus constant dans l'étiologie du syndrome d'Ayerza.¹

5° La polyglobulie est due certainement à un processus automatique de défense contre l'anoxémie; mais un certain nombre de faits donnent à penser que cette réaction de défense est sans doute inutile, peut-être même nuisible : c'est peut-être un élément accélérateur de la défaillance ventriculaire.

Vu, bon à imprimer :
Le Président de la thèse,
CH. ACHARD.

Vu :
Le Doyen,
BALTHAZAR.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

1. C. M. MARTY : La tension arterial en la tuberculosis pulmonar. (*Thèse de Buenos Aires*, 1909.)
2. F. C. ARRILLAGA : Esclerosis secundaria de la arteria pulmonar y su cuadro clinico. (*Thèse de Buenos Aires*, 1912.)
3. G. MÖNCKEBERG : Ueber die genuine Arteriosklerose der Lungenarterie. (*Deuts. Mediz. Woch.*, 1907, n° 31, p. 1245.)
4. L. ROGERS : Extensive atheroma and dilatation of the pulmonary artery without marked valvular lesions, as a not very rare cause of fatal cardiac disease in Bengal. (*Quarterly journal of medec.*, vol. II, n° 5, 1908.)
5. A. POSSELT : Die Klinische Diagnose der Pulmonalarteriosklerose. (*Munch. Mediz. Woch.*, 1908, 4 août, p. 1625.)
6. E. SANDERS : Primary pulmonary arteriosclerosis with hypertrophy of the right ventricle. (*Arch. of int. medec.*, 1909, vol. III, p. 257.)
7. LÉON GIROUX : Sclérose et athérome de l'artère pulmonaire. (*Thèse de Paris*, 1910.)

8. BORELLI : Sur un cas d'artériosclérose pulmonaire. (*Giornale del Acad. Medicine di Torino*, 1913, t. XIX, p. 84-90.)
9. E. MAIXNER : Lungenarteriosklerose. (*Zentralblatt f. Herz und Gefaesskrankheiten*, 1914, p. 414.)
10. MALTE LJUNGBAHL : Untersuchungen ueber die Arteriosklerose des kleinen Kreislauf. (1915.)
11. HART : Isolierte Sklerose der Pulmonalarterie. (*Berliner Klin. Woch.*, 1916, n° 12, p. 504.)
12. ARRILLAGA : Ectasia de la arteria pulmonar con insuficiencia de las sigmoideas pulmonares en un cardiaco negro. (*Semana medica*, 21 septembre 1916, p. 550.)
15. A. SCOTT-WHARTIN : A Case of Ayerza's disease. Chronic cyanose, dyspnea and erythemia, associated with syphilitic arteriosclerosis of the pulmonary arteries. (*J. of the Americ. medic. Assoc.*, 1919, p. 716).
14. ELIZALDE et ARRILLAGA : Caractères histopathologiques de la maladie d'Ayerza. (*Comptes rendus de la Soc. de Biologie*, 22 janvier 1921, p. 161.)
15. EPPINGER et WAGNER : Zur Pathologie der Lunge. (*Wiener Arch. für innere Medizin*, 1920, p. 85.)
16. LETULLE et JACQUELIN : Anévrysmes syphilitiques de l'artère pulmonaire. (*Archives des maladies du cœur*, septembre 1920, p. 385.)
17. GAMNA : Sull' arteriosclerosi pulmonare. (*Pathologica*, 1921, n° 299, p. 207.)
18. MATTIROLO : Sulla sclerosi primitiva dell' arteria pulmonare. (*Archivio per le scienze mediche*, 1921, n° 7, p. 124.)

19. RIBIERRE et GIROUX : Sclérose de l'artère pulmonaire. (*La Médecine*, mars 1922, p. 437.)
20. LOWENSTEIN : Ueber Thromboarteritis pulmonalis. (*Frank f. Zeits. f. Pathologie*, 1922, p. 226.)
21. PEZZI : Uno caso de sclerosi primitiva dell' arteria pulmonare. (*Soc. Lomb. Scienze medic. e biologia*, 15 juin 1925.)
22. MORITZ : Die klinische Diagnose der Schrwen durch eine isolierte primäre Arteriosklerose der Lungengefaesse hervorgerufene Herzinsuffizienz. (*Deut. Arch. f. Klin. Mediz.*, mars 1925, n° 142, p. 115.)
23. TCHISTOVITCH : Thrombo-endoartérite pulmonaire chronique. (*Comptes rendus de la Société de Biologie*, 1925, t. I, p. 627.)
24. F. D. ZEMAN : Syphilitic arteriosclerosis of the pulmonary artery presenting clinically the symptoms of Ayerza's disease. (*Procee., New York Path. Soc.*, 1925, t. XXIII, p. 58.)
25. PILOTTI : Sull' arteriosclerosi primitiva, diffusa, del piccolo circolo. (*Rivista ospedaliera*, oct. 1925, p. 545.)
26. WATJEN : Isolierte Sklerose der Pulmonalarterie in jüngsten Kindesalter. (*Deuts. Mediz. Woch.*, 30 mai 1924, p. 715.)
27. LANG : Zur Frage der Thromboarteriolitis pulmonum. (*Deuts. Arch. f. Klin. Mediz.*, 1924, n° 143, p. 559.)
28. CASSARINI : Sclerosi primitiva dell' arteria pulmonare. (*Ospedale Maggiore*, mai 1924, n° 5, p. 144.)
29. F. MORRE : Symptomatic polycythemia with cyanosis and dyspnea. (*Archiv. of int. medic.*, 15 avril 1924, p. 459.)

30. AZEVEDO DE GONÇALVES : A proposito da etiologia e pathogenia da doença de Ayerza : Cardiacos negros. (*Portugal medico*, novembre 1924, n° 41.)
31. BRACHETTO-BRIAN : Concepto anatomo-patologico de los cardiacos negros de Ayerza. (*Revista de la Sociedad de med. interna*, t. I, n° 15, 16 novembre 1925.)
32. ARRILLAGA : *La arteritis pulmonar : cardiacos negros*. (Librairie « El Ateneo », Buenos Aires, 1925.)
33. GOYENA : ¿ Existe una « Enfermedad de Ayerza » ? (*La Semana Medica*, n° 27, 1926.)
34. ESCUDERO : Sobre una nueva forma clinica de eritrocitosis primitiva. (*La Semana Medica*, 1926, n° 49.)
35. BACON et APFELBACH : Primary sclerosis of pulmonary artery and its branches. (*Arch. Path. and labor. medecine*, mai 1927, n° 3, p. 801-815.)
36. PALACIO : Esclerosis de la arteria pulmonar. (*Thèse de Buenos Aires*, 1918.)
- Id.* : Esclerosis de la arteria pulmonar, syn. tuberculosis pulmonar. (*Prensa medic. argent.*, février 1927, p. 850.)
37. VAQUEZ : Sclérose de l'artère pulmonaire. (*Paris médical*, 3 juillet 1926, p. 15.)
38. DURAND : L'endo-artérite primitive de l'artère pulmonaire. (*Thèse de Paris*, 1927, t. XVIII, n° 67.)
39. THOMAS : Affections acquises de l'artère pulmonaire. (*Thèse de Paris*, 1927, t. XLVIII, n° 474.)
40. BENEDETTI et DE CASTRO : Studio anatomo-clinico del arterioscleroso pulmonare; caso. (*Cuore e circolazione*, septembre 1927, n° 11, p. 353.)

41. CHENEY : Ayerza's disease : two cases. (*Amer. journal of Med. Science*, juillet 1927, n° 174, p. 54-45.)
42. LENOBLE et HOULLIER : Deux cas de maladie d'Ayerza. (*Arch. des maladies du cœur*, avril 1927, n° 20, p. 246-253.)
43. SIGNORELLI : Sclerosi diffusa del arterio pulmonare : due casi. (*Riforma medic.*, 4 juillet 1927, n° 43, p. 651-655.)
44. S. PECK : Pathologie anatomy of syphilis of pulmonary artery : report of case and reviews of litterature. (*Arch. of Path. and lab. medecine*, septembre 1927, n° 4, p. 565-579.)
45. SCHLESINGER : Anévrysme supra-valvulaire de l'aorte avec sclérose de l'artère pulmonaire : un cas. (*Wien. medic. Wochens.*, 9 juillet 1927, p. 950, n° 77.)
Id. : 22 septembre 1927, n° 40, p. 1194-95.)
46. VILLACIAN et GONZALEZ CALVO : Enfermedad de Ayerza : dos casos con autopsia. (*Medec. Ibera*, 30 juillet 1927, n° 2, p. 97-100.)
47. PAYAN : L'artérite pulmonaire. (*Marseille médical*, 17 juillet 1927, n° 2, p. 57-59.)
48. NATHAN : La maladie d'Ayerza. (*Presse médicale*, 18 juin 1927, n° 35, p. 575-575.)
49. BRUMLIK : Ayerza Syndrome (*Casop. lek. cesk.*, 15 avril 1927, n° 66, p. 641-647.)
50. CLARKE, COOMBS, HADFIELD et TODD : Certain abnormalities, congenital or acquired, of the pulmonary artery. (*Quarter J. of medecine*, octobre 1927, n° 21, p. 51-69.)

51. LAUBRY, HUGUENIN et THOMAS : Classification des artérites pulmonaires. (*Annales d'anatomie pathologique*, juin 1927, n° 4, p. 595-601.)
52. TATTEROVA : Tableau clinique de la sclérose de l'artère pulmonaire. (*Casop. lek. cesk.*, n° 66, 11 février 1927, p. 260-265.)
53. COSTA : Frequenza, distribuzione e cause del arterio-scleroso pulmonare. (*Clin. medic. ital.*, juillet-août 1927, n° 58, p. 325-387.)
54. E. MOSCICOWITZ : Hypertension of pulmonary circulation: its causes, dynamics and relation to others circulatory states. (*Amer. J. of Medic. Science*, septembre 1927, n° 174, p. 388-406.)
55. N. KATZ et J. WIGGERS : Influence of high systemic blood pressures on right ventricle and pulmonary circuit. (*Amer. J. of Physiology*, septembre 1927, n° 82, p. 91-98.)
56. WALDORP : Enfermedad de Ayerza con complicaciones bronquiales : un caso de sífilis hereditaria. (*Prensa Med. Argent.*, 10 avril 1928, n° 14, p. 1109-1129.)
57. AUBERTIN, LÉVY et FOULON : Disparition subite de la cyanose, du murmure tricuspide et de l'œdème dans un cas de maladie d'Ayerza, à la suite d'une large hémorragie interne. (*La Presse médicale*, 7 avril 1928, n° 56, p. 455-454.)
58. DUCACH : Die Sclerosis der Lungenarterie. (*Ztsch. f. Klin. Medic.*, 1928, n° 108, p. 515-520.)
59. MONTÓYA : Esclerosis de la arteria pulmonar consecutiva en una enfermedad crónica broncopulmonar. (*Cron. medic. de Lima*, 1928, n° 45, p. 80, 111, 157, 167, 189.)

60. TRÉMOLIÈRES, TARDIEU et NATIVELLE : Artérite pulmonaire subaiguë chez un syphilitique avec insuffisance mitrale. (*Bull. et Mém. de la Soc. médicale des hôp. de Paris*, 31 mai 1928, n° 52, p. 860-870.)
61. CAUSSADE et TARDIEU : L'artérite syphilitique chez les cardiaques noirs. (*Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 31 mai 1928, n° 52, p. 871-878.)
- Id.* : Bronchite syphilitique et artérite de l'artère pulmonaire chez un cardiaque noir. (*Arch. médico-chirurg. de l'app. respiratoire*, 1928, n° 3, p. 269-282.)
62. DARRÉ et ALBOT : Sclérose pulmonaire nodulaire syphilitique avec panartérite pulmonaire; cas avec autopsie. (*Annales d'anat. pathologique*, novembre 1928, n° 5, p. 861-885.)
63. HATIEGAN et ANCA : Un cas de sclérose de l'artère pulmonaire. (*Cluj. medical*, avril 1928, n° 9, p. 201-204.)
64. AJELLO : Contribuzione anatomica al studio della malattia de Ayerza. (*Policlinico*, septembre 1928, n° 35, p. 461-492.)
65. DE CASTRO : Sclerosi sperimentale della arteria pulmonare. (*Arch. per le scien. medic.*, avril 1928, n° 52, p. 191-223.)
66. COSTA : Nuovi ricerche sistematici sopra la arteriosclerosi pulmonare, con riferienza alla sclerosi primitiva e alla malattia de Ayerza. (*Clin. medic. italiana*, mai-juin 1928, n° 59, p. 193-224.)
67. PEZZI : Signification et importance de la danse du hile dans la pathologie de l'artère pulmonaire. (*La Médecine*, mars 1928, n° 9, p. 449-450.)

68. STAFFIERI : Un caso de enfermedad de Ayerza. (*Revista medic. del Rosario*, 19 septembre 1929, p. 437-446.)
69. TERRANNINI : Arteriosclerosi protopatica della piccola circolazione. (*Riforma medica*, 18 mai 1929, n° 45, p. 674-675.)
70. S. KONSTAM et M. TURNBULL : Syphilis of lung with arteritis (Ayerza's disease). (*The Lancet*, 12 octobre 1929, p. 756-761.)
71. D. C. HARE et J. M. ROSS : Syphilitic disease of the pulmonary arteries. (*The Lancet*, 19 octobre 1929, p. 806-812.)
72. BRUMLIK : Arteriosclerose de l'artère pulmonaire. (*Casop. lek. cesk.*, 11 janvier 1929, n° 68, p. 44-47.)
73. H. YATER et S. KOUSTAM : Arteriosclerosis of the pulmonary artery. (*Mediclinics North America*, mai 1929, n° 12, p. 1689-1700.)
74. E. MAC-MAHON et S. WEISS : Carbon tetrachloride poisoning with macroscopic fat in pulmonary artery. (*Americ. Journ. of Pathology*, 2 novembre 1929, n° 5, p. 705.)
75. STEINBERG : Ueber die Sclerose der Lungenarterie (*Beitr. z. path. Anat. u. z. Algm. Path.*, 20 septembre 1929, p. 445-465.)
Id. : 22 août 1929, p. 507-544.)
76. GIUFFRIDA : Arteriosclerosi dei piccoli rami della arteria pulmonare. (*Arch. di path. e clinic. medic.*, octobre 1929, n° 9, p. 77-110.)
77. BARDIN : Étude sur le traitement par les rayons X des polyglobulies et particulièrement des polyglobulies secondaires. (*Thèse de Paris*, 1929, t. III, n° 412.)

78. PAGNIEZ, ROUQUÈS, SOLOMON et BARDIN : Le traitement par les rayons X des polyglobulies secondaires. (*La Presse médicale*, 4 janvier 1950, n° 2, p. 18.)
- PAGNIEZ, ROUQUÈS et SOLOMON : Radiothérapie et physiopathologie des polyglobulies d'origine cardio-pulmonaire. (*Le Sang*, 1950, n° 2, p. 129.)
79. ACHARD : Cardiaques noirs et artérites pulmonaires. (*Bulletin médical*, 5 juin 1950, n° 24, p. 409-413.)
80. PLENGE : Zwei Fälle von Lues der Lungenarterie. (*Virchows Arch. f. Path. Anat.*, 1950, n° 275, p. 572-584.)
81. SCHIANI : Uno caso di arteriosclerosi dell' arterio pulmonare. (*Arch di path. e clinic. medic.*, août 1950, p. 526-541.)
82. GÆDEL : Hypertrophie du cœur droit et sévère gêne de la circulation causée par l'obstruction périphérique de l'artère : deux cas. (*Virchows Arch. f. Path. Anat.*, 1950, n° 277, p. 507-521.)
85. GONZALÈS SARATHIÉ : Caso de esclerosis primitiva sifilitica de la arteria pulmonar. (*Revis. medic. del Rosario*, avril 1950, p. 152.)
84. REEKE : Ein Fall der Syphilis der Lungenarterie. (*Zentralbl. f. Allg. Path. u. Path. Anat.*, 30 septembre 1950, n° 49, p. 257-260.)
85. IVERNIZZI : Trombosis della arteria pulmonare per una arteriosclerosi primitiva (*Arch. di path. e clin. medica*, août 1950, n° 9, p. 590-602.)
86. BULLRICH : Étiologie et pathogénie de la maladie d'Ayerza. (*Revue sud-américaine de méd. et de chirurg.*, août 1950, n° 1, p. 777-780.)

87. R. ROSENTHAL : Sclerosis of pulmonary artery and arterioles : clinical pathologic entity. (*Arch. path.*, novembre 1930, n° 10, p. 717-739.)
88. ACHARD : Le syndrome des cardiaques noirs dans les séquelles d'intoxication par les gaz de combat. (*Bulletin de l'Académie de médecine*, 28 janvier 1930, t. CIII, n° 4.)
- ACHARD : Le syndrome des cardiaques noirs dans les séquelles d'intoxication par les gaz de combat. (*Journal des Praticiens*, 27 septembre 1930, n° 39, p. 625-630.)
89. H. GRAY et L. AITKEN : Late gross lesions following rheumatic fever. (*Arch. Path.*, septembre 1929, n° 8, p. 451-463.)
90. BARCROFT AND ALLS : Observations upon the effect of high altitude on the physiological process of the human body, carried out in the Peruvian Andes, chiefly at Cerro de Pasco. (*Phil. trans. Royal Soc. London*, série B, vol. CCXII, p. 541-580, 1922.)
- BARCROFT : The respiratory function of the Blood. (Cambridge, 1925.)
91. HALDANE : Respiration. (*Yale University Press*, New-Haven, 1922.)
- HALDANE : Acclimatization to high altitudes nature. (Londres, 1926.)
92. CARLOS MONGE : Les érythrémies de l'altitude : leurs rapports avec la maladie de Vaquez. (Masson et Cie. Paris, 1929.)
93. BULLRICH et BEHR : Los cardiacos negros (enfermedad de Ayerza) y la esclerosis de la arteria pulmonar. (*Revis. medic. latino-americana*, décembre 1925, n° 125.)

94. PATIÑO MAYER : Arterioesclerosis de la pulmonar (cardiacos negros de Ayerza). (*La Semana medica*, 5 février et 1^{er} juin 1916.)
95. BARLARO : Algunas consideraciones a proposito de un caso de enfermedad de Ayerza. (*Rev. de la Asociac. medic. argentina*, 1917, p. 121.)

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
Historique.	5
Observation I.	15
Observation II	20
Observation III	26
Etude clinique	50
Le syndrome d'Ayerza.	52
Étiologie.	41
A. — Maladies déterminant une hypertension par obstacle pulmonaire.	42
B. — Maladies déterminant une hypertension par obstacle artériel	45
C. — Maladies déterminant une hypertension par stase veineuse.	47
Anatomie pathologique	49
A. — Lésions cardiaques	49
B. — Lésions de l'artère pulmonaire	50
C. — Lésions pulmonaires	56
La polyglobulie des cardiaques noirs	59
Existe-t-il une « maladie d'Ayerza » ?	70
Pathogénie	78
Conclusions.	85
BIBLIOGRAPHIE.	87

